

Les kystes congénitaux du cholédoque

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE
PAR
Alain-Jean FROIDEVAUX
DU NOIRMONT (BERNE)

THÈSE N° 3412

1974

LAUSANNE
IMPRIMERIES RÉUNIES
1975



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545929_0020

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de chirurgie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur A. Rohner

LES KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE

THESE

présentée à la faculté de médecine de
l'Université de Genève pour obtenir le
grade de Docteur en Médecine

par

Alain-Jean FROIDEVAUX
Du Noirmont (Berne)

Thèse No 3412

LAUSANNE

Imprimeries Réunies

1974

La Faculté de Médecine, sur le préavis du
professeur A. Rohner, autorise l'impression
de la présente thèse, sans prétendre par là
émettre d'opinion sur les propositions qui
y sont énoncées.

Genève, le 15 août 1974

Le doyen:

Prof. W. Geisendorf

Thèse No 3412



A mes parents

Au Professeur J.A. Baumann

A mon oncle, Jean Grisoni

Au Professeur Chs. Gagnebin

sans lesquels je n'aurais
probablement jamais pu
assurer ma formation de
médecin, en témoignage de
ma profonde reconnaissance.

Au Professeur A. Rohner, qui a inspiré cette thèse et surtout qui nous a fait l'honneur d'en accepter la présidence, vont nos sentiments de respectueuse gratitude; c'est grâce à son aide et à son expérience que ce travail a pu être réalisé.

Que le Professeur J.-C. Rudler, qui nous a accueilli dans son service et assure notre formation, trouve ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

LES KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE
=====

Analyse de cinq cas et revue de la littérature

TABLE DES MATIERES

Chapitre I	: Introduction et définition	7
	du sujet	
Chapitre II	: Anatomo-pathologie et étiologie	18
1)	anatomo-pathologie du kyste congénital du cholédoque	
a)	classification selon Yotuyanagi	18
b)	classification selon Alonso-Lej	19
c)	autres classifications proposées	24
d)	malformations associées	25
e)	le problème des canaux pancréatiques	26
f)	histologie	28
2)	étiologie	29
Chapitre III	: Observations personnelles	41
Chapitre IV	: Le diagnostic	65
1)	évolution spontanée du kyste	65
2)	âge, sexe et facteurs raciaux	67
3)	clinique	71
4)	biologie et laboratoire	86
5)	radiologie	88
6)	le diagnostic différentiel	96
7)	complications et maladies associées	101

TABLE DES MATIERES (suite)

Chapitre V	: Le traitement	110
1)	les types d'interventions	110
2)	les résultats opératoires	140
Chapitre VI	: Un diagnostic différentiel	149
	important: la dilatation polykystique	
	congénitale des voies biliaires intra-	
	hépatiques.	
Chapitre VII	: conclusion	163
	résumé	167
	bibliographie	174

CHAPITRE I

INTRODUCTION ET DEFINITION DU SUJET

Depuis fort longtemps déjà, de nombreux anatomistes, pathologistes et cliniciens ont décrit des variations plus ou moins importantes des voies biliaires. Celles qui touchent le canal cholédoque présentent un grand intérêt. En effet, si certaines anomalies n'entraînent pratiquement jamais de complications - par exemple le dédoublement du cholédoque -, il n'en va pas de même de deux autres qui doivent être bien connues des médecins, et en particulier des chirurgiens en raison des difficultés opératoires inhérentes à ces anomalies: le kyste congénital du cholédoque et l'atrésie des voies biliaires.

Le kyste congénital du cholédoque fait l'objet de ce travail. Notre but est de revoir la littérature, puis de présenter cinq cas opérés à l'hôpital cantonal de Genève, et surtout de tenter de dégager quelques grands principes nécessaires au diagnostic et au traitement encore fort discuté de cette malformation congénitale.

Il s'agit là d'une anomalie avec laquelle le chirurgien ne va pas être souvent confronté. Par contre, si son recrutement opératoire est important et régulier, il devient nettement plus probable qu'il se trouve

un jour ou l'autre en face d'un kyste de la voie biliaire. Méconnaître alors la lésion, ou la traiter de façon inadéquate, condamne certainement le patient à des complications post-opératoires graves, immédiates et à long terme, qui ne cesseront qu'au prix d'une ou de plusieurs réinterventions.

Un peu plus de cinq cents cas ont été décrits dans la littérature. Tout naturellement, le lecteur est porté à croire qu'il ne vaut guère la peine d'étudier ce problème! Son impression n'est que renforcée lorsqu'il apprend que:

- jusqu'en 1926, sur 17.381 cas de chirurgie biliaire traités à la Mayo Clinic, il n'y a que deux kystes congénitaux du cholédoque. (293)
- de 1923 à 1954, seuls deux kystes ont été découverts sur 192.507 admissions au Cleveland Clinic Hospital. Pourcentage particulièrement faible! (293)

Nous pensons, pour notre part, que le kyste congénital du cholédoque est plus fréquent que ne le laissent supposer les statistiques, mais que, étant mal connu, il demeure très souvent ignoré ou traité de façon incorrecte. Preuve en sont ces chiffres nettement plus éloquentes: par exemple, trente et un kystes congénitaux du cholédoque ont été identifiés et opérés de 1953 à 1969 uniquement à la clinique univer-

sitaire infantile de Tokyo. (166) Les cinq cas que nous présentons ont été traités de 1957 à 1972; ils représentent 1 à 2 ⁰/oo des cas de chirurgie biliaire.

Lorsque l'affection sera mieux connue, il est fortement probable que l'on y pensera davantage dans l'établissement du diagnostic différentiel des douleurs persistantes de l'hypocondre droit.

Le kyste congénital du cholédoque se présente comme un véritable anévrysme sacciforme qui, dans la grande majorité des cas (environ 90 %), intéresse le cholédoque dans sa partie extra-duodénale, très souvent le canal hépatique commun et exceptionnellement la portion duodénale. De volume fort variable, (noix à gros melon), il renferme quelques cc à quelques litres d'une bile qualitativement différente de la normale, comme nous le verrons plus loin. Le segment intra-duodénal du cholédoque présente un diamètre physiologique; à son entrée dans le tube digestif, on constate souvent la présence de coudures ou d'un repli falciforme qui gênent l'écoulement biliaire, d'où les accidents rétentionnels qui souvent inaugurent la symptomatologie.

Un kyste congénital du cholédoque peut demeurer asymptomatique une vie durant, pour peu que le degré de sténose du segment distal de la voie biliaire permette un écoulement normal de la bile.

Dès lors, même découvert, ne conviendrait-il pas mieux de la laisser en place ? C'est un problème que nous devons discuter. En effet, une excision dans de bonnes conditions peut éviter une intervention en urgence à un degré avancé, ou une dégénérescence maligne.

Lorsque le kyste congénital du cholédoque devient symptomatique, il nous paraît indispensable de l'opérer puisque, non traité chirurgicalement à ce moment, il conduit presque inévitablement à l'exitus, en général par complications hépatiques. Par contre, le pronostic devient excellent en cas d'intervention adéquate.

Bien évidemment, la plupart des dilatations cholédociennes observées ne sont pas des kystes congénitaux. Il s'agit le plus souvent au contraire d'une dilatation secondaire à une obstruction acquise (lithiase, tumeur extrinsèque ou intrinsèque) de la voie biliaire distale. Le diagnostic différentiel peut présenter des difficultés, il n'en demeure pas moins important. Nous verrons également plus loin que dans les dilatations acquises, les parois du cholédoque demeurent parallèles et que la participation des canaux hépatiques extra et intra-parenchymateux est proportionnelle à la dilatation cholédocienne. Au contraire, en cas de kyste congénital, ces mêmes canaux intra-hépatiques gardent leur apparence normale.

Malheureusement, le plus souvent, le diagnostic correct n'est posé qu'après des années d'évolution, en raison de la rareté de cette affection et de son polymorphisme clinique. A la période néo-natale et durant la prime enfance, il faut absolument penser, en face de chaque ictère obstructif, à inclure le kyste congénital du cholédoque dans le diagnostic différentiel, au même titre que l'atrésie des voies biliaires, les deux affections pouvant d'ailleurs être associées. Une méconnaissance de la maladie est d'autant plus regrettable que la chirurgie moderne peut être souvent curative. Parmi les très nombreuses techniques opératoires proposées, nous choisirons celles qui nous paraissent les meilleures en fonction du résultat à long terme, notre but étant de les exposer et de dégager une ligne de conduite thérapeutique pratique.

En 1723, Abrahamo Vater (381), dans sa " Disertatio Inauguralis Medica ", rapportait le cas d'une dilatation du cholédoque. En 1817, Todd (370), dans les " Dublin Hospital Reports ", décrivait le second cas. Malheureusement, d'après les détails fournis, il s'agit, à n'en pas douter, de deux dilatations secondaires à des sténoses acquises du cholédoque. Il faudra attendre 1852 pour que Douglas (86) décrive le premier cas authentique. Depuis lors, et en un peu plus d'un siècle, quelque six cents cas vont être rapportés dans la littérature mondiale. Et ce qui frappe avant tout, c'est la grande confusion qui règne dans la terminologie. Chaque auteur utilise le terme qui lui convient, et souvent un même vocable désigne indifféremment deux ou trois variétés de kystes, d'où les divergences d'opinion!

Ainsi, les auteurs parlent de maladie congénitale, foetale ou idiopathique. Dans la localisation, on parle de cholédoque, d'hépatocholédoque ou de voie biliaire principale. Dans notre revue de la littérature, nous avons pu rencontrer les termes suivants:

- 1) kyste cholédocien
- 2) dilatation du cholédoque
- 3) mégacholédoque
- 4) mégalocholédoque
- 5) mégahépatocholédoque
- 6) kyste congénital du cholédoque
- 7) malformation congénitale du cholédoque
- 8) dilatation congénitale du canal hépatocholédocien
- 9) cholédochocèle
- 10) dilatation kystique
- 11) malformation kystique
- 12) dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale
- 13) kyste congénital de la voie biliaire principale
- 14) kyste de rétention
- 15) diverticule congénital
- 16) dilatation idiopathique de la voie biliaire principale

En fonction de la seule classification aujourd'hui utilisée (Cf plus loin) et qui est celle d'Alonso-Lej, trois désignations sont à retenir, qui expriment chacune une entité bien définie et que l'on peut regrouper sous le terme KYSTE CONGENITAL DU CHOLEDOQUE.

Le choix tient compte de l'étiologie (congénitale), de la localisation anatomique (cholédoque) et de la morphologie (kyste) des trois types de kystes reconnus et que nous étudierons plus loin en détail:

- 1 - dilatation kystique congénitale du cholédoque
- 2 - diverticule cholédocien
- 3 - cholédochocèle

Après étude, nous proposerons une autre classification qui nous paraît plus adaptée à nos connaissances actuelles.

Pour terminer cette brève introduction, nous présentons un tableau chronologique des cas décrits dans la littérature. De cette façon, le lecteur pourra facilement connaître non seulement quels sont les auteurs qui ont contribué à la connaissance de cette affection, mais aussi nous suivre plus facilement dans la suite de ce travail.

Année	Auteur	cas publiés	authentiques	douteux	causes de doute, remarques
1723	A. Vaterno (381)	1		1	dilat. probabl ^t . sec. à tumeur pancréatique
817	Todd (370)			1	pas de détails, dilatation sec. probable
852	Douglas (86)	1	1		premier cas authentique
922	Reel & Burrell (294)	1		1	la guérison sans intervention sur le kyste rend le cas douteux.
929	William & Smithwide (342)	1		1	la guérison sans intervention sur le kyste rend le cas douteux.
932	Zinniger & Cash (420)	83	75	8	cas douteux secondaires à une compression extrinsèque.
941	Poate (290)	23	23		
943	Shallow, Eger & Wagner (334)	32	32		
951	Atumi (16)	1	1		
951	Scherra (318)	1		1	dilatation secondaire à ?
954	Hatano & Imoto (142)	73	73		

Année	Auteur	cas publiés	authentiques	douteux	causes de doute, remarques
1956	Tsardakas & Robnett (373)	57	57		
1957	Dexter (82)	1		1	CA voie biliaire et canaux pancréatiques
1958	Alonso-Lej (8)	94	94		
1962	George, Maringot (120)	1	1		associé à un CA hépatique
1969	Gilday (122)	1	1		
1969	Han (140)	5	5		
1969	Saunders (317)	1	1		
1969	Shah (316)	2	2		
1969	Lee & coll (216)	97	97		
1969	Engelholm (96)	1	1		cholédochocèle
1969	Hays (145)	10	10		
1969	Elgar (93)	1	1		complication de grossesse
1969	Lindenauer & Lawanway (223)	8	8		
1969	Mahour, Lynn (242)	8	2	(6)	6 cas déjà publiés et utilisés par Lee
1970	Gots, Zuidema (131)	1	1		dilatation intra-hépatique associée

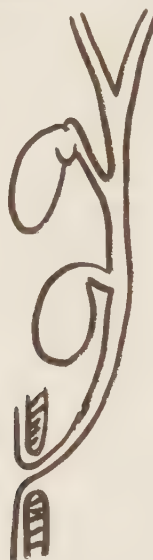
Année	Auteur	cas publiés	authentiques	douteux	causes de doute, remarques
1970	Kasai, Asakura & Taira (184)	21	21		
1970	Ishida, Tsuchida & Saito	31	31		
1970	Jansen (173)	1	1		cholédochocèle, apncréatite associée
1971	Hepp & Mutracy (149)	33	33		
1971	Lorenzo, Seed & Beal (224)	4	4		1 cas associé avec dilat. intra-hépatique
1971	Tsuchida & Ishida (374)	35	35		10 cas associés avec dilat. intra-hépatique
1971	Jackson & Saunders (172)	2	2		2 cas avec perforation associée
1972	Martin (246)	1	1		
1972	Scriber	1	1		rupture post-traumatique
1972	Glenn, Mc Sherry (125)	15	15		10 cas avec participation intra-hépatique
totaux		649	630	19	

KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE

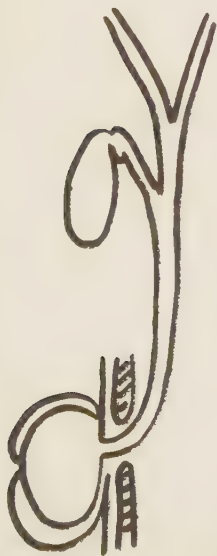
Type I : env. 90 %



Type II : env. 5,5 %



Type III : env. 4,5 %



Kystes intra-hépatiques
avec ou sans dilatation
cholédocienne

(env. 5 %)



CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET ETIOLOGIE

1 - ANATOMO - PATHOLOGIE

Durant près d'un demi-siècle, de nombreux auteurs ont décrit des kystes du cholédoque, mais n'ont jamais cherché à les classer. Il faut attendre 1936 pour que Yotuyanagi (416) propose une classification basée essentiellement sur les éléments qui participent à la dilatation kystique. Il décrit quatre types:

- a) la dilatation est formée du cholédoque, du cystique et du canal hépatique commun; de ce fait, on trouvera deux ouvertures à la partie supérieure et une à la partie inférieure du kyste. (65 % des cas)
- b) la dilatation est formée du cholédoque, du cystique et des canaux hépatiques; donc, trois ouvertures à la partie supérieure et une à la partie inférieure. (22 %)
- c) le cholédoque, le cystique, le canal hépatique commun et le canal de Wirsung participent à la dilatation; de ce fait, on va découvrir deux ouvertures en haut et deux en bas (7 %)
- d) le cholédoque seul forme le kyste (6 %), s'ouvrant à chaque bout du kyste.

Il est possible d'imaginer un cinquième type dans lequel

participent le cholédoque, les canaux hépatiques, le canal de Wirsung et le cystique, avec trois orifices supérieurs et deux inférieurs. L'auteur admet cette possibilité, mais ne l'a jamais rencontrée.

Pour une quelconque raison, peut-être parce qu'elle était trop compliquée, cette classification n'a jamais été utilisée que par son auteur! En 1959, Alonso-Lej (8) en propose une autre, dont l'usage s'est pleinement répandu aujourd'hui et qui fait appel à trois types parfaitement bien définis:

- 1) type I: la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.



Quatre critères doivent être remplis pour le type I:

- a) les canaux intra-hépatiques sont en général parfaitement normaux.
- b) l'arbre biliaire proximal par rapport à la dilatation kystique est modérément dilaté, par suite du facteur obstructif siégeant sur le cholédoque distal.
- c) la dilatation kystique à proprement parler est nettement délimitée, sans passage de transition.
- d) le cholédoque distal est le plus souvent rétréci.

La dilatation kystique débute en général au niveau de l'embouchure du cystique et s'arrête à deux centimètres du bord du duodenum. Dans les 403 cas étudiés par Alonso-Lej (8), seuls deux cas montreraient un cystique participant à la dilatation (Shocket (338), Walton (389).) Dans deux autres cas également, ce sont les canaux hépatiques qui sont affectés (lamy (208), Fowler (109).) La vésicule biliaire ne présente rien de particulier. La dilatation kystique est de volume variable. Browne (47) a décrit le plus grand kyste de la littérature: 13.340 cc. Mais dans la majorité des cas, le volume est de 3000 à 5000 cc. La paroi du kyste a 2 à 10 mm d'épaisseur. Le degré d'obstruction influence la qualité de la bile. Lorsqu' elle est totale, avec des fonctions hépatiques gravement perturbées, la bile montre une couleur blanche; en cas de sténose incomplète, elle a sa couleur verte normale. Elle peut être stérile, mais le plus souvent on y met des germes en évidence.

Parmi les quelque cinq cents kystes congénitaux du cholédoque décrits, la lithiase cholédocienne existe rarement conjointement avec le kyste. On trouve tout au plus une vingtaine de cas (Mc Whorter (325))

Winterstein (403), Yotuyanagi (416),Keeley (193), Serfas & Lyter (331), Caroli et Marcoulides (62), Truka (372). La lithiase vésiculaire est encore plus rare: quatre cas décrits: Paulino (286), Cinelli, Raspall-Hidalgo (295), Bengolea. Mentionnons encore quelques curiosités: Swartley et Weeder (358) décrivent un double cholédoque, le kyste siégeant sur le droit. Helfferich (147) mentionne une communication entre la dilatation kystique et le canal de Wirsung. Macpherson (234) a trouvé une dilatation kystique reliée à des canaux hépatiques accessoires.

Selon le degré et la durée de l'obstruction, le foie va souffrir: cirrhose rarement accompagnée d'ascite, cholangite ascendante puis suppurative, splénomégalie, hypertension portale pré-hépatique par compression du tronc porte par le kyste. Quant à la dégénérescence maligne de la dilatation kystique, nous la trouvons parfois décrite, associée ou non à un autre carcinome. Nous reviendrons spécialement plus loin sur ce problème.

2) type II : le diverticule congénital du cholédoque



Treize cas dans la littérature:
 Egry (90), Nitsche (275),
 Dennison (81), Called,
 Alonso-Lej (8), Fukuuti
 (113), Saito (308)
 Tanaka (363).

Morphologiquement, ce type II est caractérisé par un diverticule d'un volume de 1000 à 3000 cc, relié à un cholédoque normal ou très légèrement dilaté par un pédicule de quelques centimètres de longueur. Par deux fois, le pédicule ne présentait pas de lumière. Dans le cas de Dennison, kyste et vésicule communiquaient. Dans celui de Celled, le pédicule s'abouche sur le canal hépatique droit. Nitsche a décrit le plus gros diverticule congénital du cholédoque: quinze centimètres de diamètre.

Le problème de la duplication de la vésicule biliaire.

L'incidence de la double vésicule biliaire chez l'homme est de 1:4000 selon Smith et Sherlock (alors qu'elle est de 12 à 15 % chez le chat par exemple!) Chaque vésicule possède son propre cystique accompagné de sa propre artère. Les deux cystiques peuvent soit s'boucher indépendamment en un point quelconque de l'arbre biliaire extra-hépatique, soit converger en Y pour former un cystique commun. Dès lors, seule l'histologie va nous permettre de faire la différence entre double vésicule et diverticule congénital du cholédoque.

3) type III : le cholédochocèle.



Terme introduit par Wheeler par analogie avec l'urétérocèle. Neuf cas connus: Gordimer (128). Brooks (46), Serfas (331). Allen (7), Shallas, Anayama, Kasai (185) Madding (241)

Le cholédochocèle se caractérise par une distension du confluent bilio-pancréatique terminal. La poche pseudo-kystique reçoit à son extrémité supérieure les deux canaux cholédoque et pancréatique principal. Elle s'ouvre dans le duodenum sous la muqueuse de la deuxième portion, où elle fait une forte saillie pouvant oblitérer presque totalement la lumière intestinale. La question étiologique dans ce cas se pose à nouveau.

En effet, si l'étiologie est claire dans le type I qui est le type classiquement décrit auparavant, si elle s'explique par une petite faiblesse localisée de la paroi pour le type II, comment expliquer le type III ? Il faut alors admettre que le facteur de faiblesse est la " hernie " du cholédoque dans la deuxième partie du duodenum, alors que la petite lumière qui permet la vidange du kyste représente le facteur obstructif. De plus, l'arbre biliaire proximale est parfaitement normal. Il n'existe qu'une arrière-pensée pour classer définitivement ce type III parmi les dilatations kystiques du cholédoque: les parois intérieure et extérieure du cholédochocèle sont bordées d'un épithélium prismatique simple, de type digestif.

La lésion ne touche donc que la partie intra-duodénale du cholédoque; c'est pourquoi le cholédochocèle n'atteint jamais le volume des types I et II. Une symptomatologie à type d'obstruction duodénale conduit rapidement le patient chez le médecin. Le cas de Brooks et Weinstein (46) demeure une exception puisque le cholédochocèle renfermait 1500 cc de bile et formait une poche de dix centimètres de diamètre

distendant la deuxième portion duodénale, qui avait de ce fait pris la taille d'un gros estomac dilaté. Le cholédoque et le Wirsung se déversaient dans le cholédochocèle qui s'ouvrait lui-même dans la lumière duodénale.

Quelle est la fréquence de ces différents types ? Elle est difficile à évaluer avec exactitude car, avant Alonso-Lej, peu d'auteurs, puisqu'ils ignoraient naturellement cette classification, ont soigneusement décrit leurs découvertes. De ce fait, leurs travaux ne nous sont guère utiles pour déterminer cette proportion. Deux points de repères néanmoins:

Auteurs	Nb cas	type I		type II		type III	
		cas	%	cas	%	cas	%
Alonso-Lej, 1959	94	85	90,4	5	5,3	4	4,2
Lee et coll., 1969	97	86	88,6	2	2,1	5	5,2 *

*= 4 cas, soit 4,1 %, sont trop imprécis pour être utilisés de façon valable.

Ne recherchons pas une précision difficile à établir.

De ce tableau, on tire facilement une conclusion pratique: 90 % des dilatations kystiques du cholédoque appartiennent au type I, les 10 % qui restent se partageant à peu près également entre les types II et III.

En 1967, Arthur et Stewart (13) proposent la classification suivante:

- Type I : la) arbre intra-hépatique normal
 lb) l'arbre biliaire extra-hépatique
 au-dessus du kyste est dilaté
 lc) la dilatation kystique commence et finit
 sans transition
 ld) le cholédoque distal est rétréci
 le) le kyste congénital du cholédoque va
 du canal cystique au duodenum, rarement
 il s'étend dans le trajet intra-mural.
 lf) la vésicule biliaire est alithiasique.
- Type II : le diverticule cholédocien (correspond au
 type II d'Alonso-Lej)
- Type III : le cholédochocèle
- Type IV : dilatations multiples intra- et extra-
 hépatiques.

Remarque: dans aucune publication autre que celle d'Arthur et Stewart nous n'avons vu cette classification utilisée.

Les malformations associées.

Elles peuvent toucher soit la voie biliaire, soit d'autres organes. Leur association avec le kyste congénital du cholédoque est connue, et l'opérateur ne doit pas s'en étonner.

- a) association kyste congénital du cholédoque avec une autre anomalie de la voie biliaire:
- atrésie du cholédoque terminal (Bernheim)
 - atrésie des canaux biliaires intra-hépatiques
 (Bernheim)

- vésicule double (Cazar)
 - agénésie vésiculaire (Rheinlander, un cas de notre série d'observations)
 - duplicité de la voie biliaire principale
 (Swartley et Weeler, Rabinovitch et Zisk)
 - atrésie du canal hépatique commun
 - canaux hépatiques surnuméraires (Macpherson)
 - coexistence d'une atrésie généralisée des voies biliaires (Myers, Baggenstoss, Logan)
- b) association kyste congénital du cholédoque avec une anomalie d'un autre organe:
- reins polykystiques (mais le plus souvent, c'est la maladie polykystique du foie qui accompagne celle des reins)
- mégauretère (Böttger)
- ectopie caecale (Prochiantz)
 - malformation des canaux pancréatiques. Cette dernière malformation étant particulièrement intéressante et importante, nous allons lui consacrer un paragraphe spécial.

Anomalie associée des canaux pancréatiques.

L'anomalie des canaux pancréatiques semble assez peu préoccuper les pathologues et les anatomistes. C'est pourquoi il est difficile de connaître son incidence. A plus forte raison, l'association d'une dilatation kystique du cholédoque et d'une anomalie des canaux pancréatiques se trouve assez rarement citée dans la littérature. Et pourtant, lorsqu'on reprend les rares protocoles d'autopsies que certains auteurs ont publiés à propos du sujet qui nous intéresse (Arnolds, Budde (49), Yotuyanagi (416), Fukuda, Fukamati, Feyrter),

une malformation des canaux pancréatiques y est chaque fois décrite. La longueur anormalement grande du canal pancréatico-biliaire frappe surtout.

Comment peut-on expliquer la haute fréquence de cette malformation ? Par l'étude de l'embryologie, on sait qu'il existe trois ébauches pancréatiques, une dorsale et deux ventrales. Tandis que la gauche disparaît, la droite se développe et s'accolle à l'ébauche dorsale. Les canaux excréteurs de ces ébauches s'anastomosent pour former le Wirsung. Dès lors, si le bas-cholédoque présente une anomalie dans sa direction ou son diamètre, l'union du canal de Wirsung avec le cholédoque se fait difficilement, d'où anomalie. Si l'on se mettait à examiner systématiquement les canaux excréteurs du pancréas en cas de kyste congénital du cholédoque, une anomalie serait pratiquement toujours mise en évidence. Les modifications les plus importantes que nous avons pu relever sont :

- a) le canal pancréatique est anormalement long: 3 - 5 cm.
- b) le canal de Santorini débouche dans le cholédoque à deux centimètres de la papille de Vater, le canal de Wirsung s'ouvrant dans le duodenum à l'endroit que le canal de Santorini devrait occuper.
- c) Le canal de Wirsung débouche dans le duodenum à la place du canal de Santorini. A deux centimètres de l'ampoule de Vater, ouverture d'un canal borgne qui s'enfonce dans la tête du pancréas sur une longueur de cinq centimètres.
- d) Le canal de Wirsung débouche dans le duodenum à la place du canal de Santorini. Le cholédoque s'ouvre

dans un canal accessoire, dont l'orifice se situe dans la papille de Vater.

- e) la topographie des canaux est respectée, mais la jonction cholédoque - Wirsung se fait extra-duodénalement.
- f) toutes ces malformations se combinent ou non dans un ou plusieurs kystes des canaux pancréatiques. Ces kystes sont particulièrement nombreux et importants lorsque la jonction du canal de Wirsung et du cholédoque est extra-duodénale.

Histologie.

Elle ne présente rien de bien particulier. Deux colorations sont principalement utilisées: une hématoxyline-éosine et une coloration de Van Gieson (fibres collagènes). La paroi du kyste présente toujours un épaissement: elle atteint 2 à 10 mm, en raison de la fibrose et des phénomènes inflammatoires. En allant de la paroi interne vers l'extérieur, on rencontre les éléments suivants:

- l'épithélium est généralement absent. Selon le degré d'inflammation, quelques îlots de cellules prismatiques ou cubiques peuvent subsister (diagnostic différentiel de la duplication vésiculaire)
- la paroi interne, principalement conjonctive, présente le plus souvent des ulcérations nombreuses, avec en dessous un tissu de granulation typique (leucocytes, lymphocytes, fibroblastes, néovascularisation importante). Les artérioles montrent une hyperplasie intimale; les pigments biliaires imprègnent cette paroi.

- le reste est formé de tissu conjonctif et de fibrocollagène, avec occasionnellement quelques fibres de musculature lisse et d'élastine.
- rarement présence de quelques glandes moyennes
- la séreuse est le plus souvent recouverte de fibrine.

2 - ETIOLOGIE.

L'étiologie des kystes congénitaux du cholédoque constitue un problème qui de tout temps a passionné les différents auteurs. Comme nous allons le voir, toutes les hypothèses ont pratiquement été envisagées, d'où la liste impressionnante qui va suivre. La plupart d'entre elles ne se défendent plus, car elles ne tiennent pas compte des faits embryologiques par exemple.

En effet, il est fondamental de se souvenir que le diverticule hépatique se forme à partir de l'intestin antérieur vers le 25^e jour de la vie embryonnaire. Un bourgeonnement par prolifération cellulaire issue de l'endoderme de la région du sac vitellin pénètre le septum transversum pour former la masse hépatique dont les éléments mésenchymateux seront fournis par le septum transversum lui-même (94, 402). Sur la paroi antérieure et proximale du diverticule hépatique se développe un nouveau diverticule, ébauche de la vésicule biliaire et du canal cystique. On pensait autrefois que tout l'arbre biliaire, gros canaux hépatiques compris, était produit par un nouveau bourgeonnement de l'ébauche vésiculaire. (33). Des données embryologiques plus récentes (263, 350) indiquent que les voies extra-hépatiques et la vésicule se forment à partir du

diverticule hépatique initial, tandis que toutes les voies biliaires intra-hépatiques se différencient des cellules hépatiques par un processus d'assez longue durée se poursuivant durant toute la vie foetale. Le mésenchyme hépatique joue un rôle d'organisateur dans cette différenciation.

Nous savons que le kyste congénital du cholédoque prend naissance entre le moment où le cholédoque est encore à l'état de canal plein (embryon 6,75 mm) et le moment où il va se creuser (embryon 7,5 mm). C'est donc cette période très précise qui va nous intéresser directement dans la discussion étiologique.

En réunissant et surtout en essayant de classer les hypothèses émises dans la littérature depuis le début du siècle pour tenter d'expliquer cette étiologie, on peut distinguer trois grandes tendances:

- I : des théories, peu nombreuses, faisant intervenir des facteurs extrinsèques ou acquis.
- II : des théories, les plus nombreuses, favorables à une étiologie congénitale mettant en cause soit la jonction cholédocho-duodénale, soit un défaut de la voie biliaire principale elle-même.
- III : des théories utilisant à la fois des facteurs congénitaux et des facteurs acquis.

Reprenons maintenant plus en détail ces différences et discutons ces hypothèses:

I - Facteurs extrinsèques ou acquis.

- 1) une cholangite provoque la sténose du cholédoque dans son trajet intra-duodénal, créant une dilatation

en amont par augmentation de pression à l'intérieur de la voie biliaire principale (Edgeworth (89), Virchow). On trouve dans la littérature plusieurs cas de kystes congénitaux septiques; mais une aussi forte proportion ne présente pas de germes dans la bile; c'est pourquoi cette hypothèse n'est guère satisfaisante.

- 2) Le kyste congénital du cholédoque se développe à la suite d'un traumatisme abdominal affaiblissant la paroi de la voie biliaire principale. Quelques cas ont été décrits (Kremer (204), Karell Zipf (421)), mais aucune preuve ne permet de déclarer que le kyste congénital du cholédoque n'existait pas antérieurement à ce trauma.
- 3) Un papillome du cholédoque distal (Eve (98), Koch (199)), un adénome pancréatique (Budde (48)) favorisent la croissance du kyste congénital du cholédoque, par compression. Là encore, les auteurs généralisent à partir de trois cas qu'ils ont décrits!
- 4) Même mécanisme, par agrandissement des ganglions mésentériques en cas principalement de tuberculose. (Douglas (86)). Signalons néanmoins que les ganglions mésentériques se trouvent sur D₃, et que la papille peut également occuper la même localisation.
- 5) Le kyste est dû à une sténose sur lithiase cholédo-cienne. (Idumi (161)). En fait, ces deux affections vont rarement ensemble. En 1920, lorsque l'auteur

a proposé cette étiologie, sur 145 cas publiés, deux seulement présentaient une lithiase cholédocienne. La généralisation aurait pu lui paraître un peu hâtive!

6) Le kyste représente une complication de la grossesse:

- a) Goldammer, Kremer (204) et Zimmer (419) ont pensé que l'utérus gravide, en fin de gestation, comprimait les organes intra-abdominaux, causant indirectement une stase biliaire.
- b) par coudure du cholédoque, due à une ptose viscérale généralisée suivant la délivrance (Mc Whorter, (239)).

Malheureusement, ces deux hypothèses n'expliquent pas pourquoi, dans la grande majorité des cas, la symptomatologie se déclare au début de la grossesse (début du deuxième trimestre le plus souvent)

- c) Westphal, Torinomo tiennent compte de cela puisque, selon eux, la stase biliaire est due aux changements qualitatifs et quantitatifs de la bile chez la femme enceinte (hypercholestérolémie, hypertension du sphincter d'Oddi)

II - Facteurs congénitaux.

A - La dilatation kystique est due à un facteur obstructif siégeant à la jonction cholédocho-duodénale.

- 1) persistance de l'occlusion épithéliale foetale (Bohm)

- 2) trajet anormal du cholédoque, ou anomalie de l'angle d'arrivée dans le duodenum.

Cas rapporté: chez une fille de treize ans, les canaux hépatiques et le cystique sont bien développés, par contre, un cholédoque filiforme leur fait suite et chemine dans la paroi du kyste (Arnolds)

Dans de nombreux cas, le cholédoque, dans son trajet intra-duodénal, va de gauche à droite, formant un coude à l'endroit où il pénètre dans le duodenum, d'où augmentation de pression et dilatation en amont. (Rostontew, Sternberg (348), Wilson (400), Russell (306)). D'autres auteurs, au contraire, pensent que le coude est secondaire à l'apparition du kyste, le trajet du cholédoque distal n'étant alors qu'une curiosité sans aucune conséquence. (Sakuma (309), Fowler (109), Waller (387), Lavenson (214) Schürholz (325), Keeley (193)). Pour eux, le mécanisme suivant explique la symptomatologie à répétition: lorsque le kyste se remplit, un poids supplémentaire entraîne la coudure sur le plan de résistance que constitue le duodenum. Arrivé à dilatation maximum, les parois se tendent, supprimant du même coup la valve, la bile s'évade et la symptomatologie disparaît.

- 3) Valvule dans l'ampoule de Vater (Bakes, Reel et Burrelli (294), Neugebauer (270)).
- 4) Sténose congénitale du cholédoque en son trajet intra-duodénal (Sakuma (309), Seelinger (328), Edgeworth (89)).
- 5) Obstruction par stricture du cholédoque à son

entrée dans le duodenum, stricture causée par une bride du péritoine (défaut de fixation, Moesley)

- 6) théorie neurodynamique (Pavel, Weber (393)
Elle est comparable à celle évoquée à l'origine de certaines dilatations idiopathiques, telles celles de l'oesophage, du mégacôlon ou du méga-uretère congénital. Cette théorie neurodynamique soutenue par Weber, puis par Salz et Glaser, est reprise par Laumonier qui a noté au niveau des coupes effectuées sur une biopsie de la papille d'importantes altérations des éléments nerveux intra-muraux. Certains filets nerveux et quelques cellules ganglionnaires étaient atrophiques et engainés par des lamelles collagènes épaissies. L'armature musculaire sphinctérienne présentait des phénomènes régressifs.

- 7) Le cholédoque distal se divise en deux petits canaux filiformes (Yasui (414)).

Dans tous les cas cités ci-dessus, nous sommes en présence de causes certaines mais très rares, ne permettant en aucune façon de généraliser.

B - le kyste est dû à une pathologie de la voie biliaire principale.

- 1) Malformation embryonnaire: cholédoque proximal, ampullaire, kystique ou diverticulaire: (Waller (387) Flechtenmacher (106) Budde (48) Sato

(312), Schürholz (325), Fukuda Morley (260), Zipf (421), Neugebauer (270), Wright (407), Young (417), Lange (209), Kato (186), Oglobin (278), Sénèque et Tailhefer (330), Frizelle (112), Seeliger (328).

- 2) Hypotonie congénitale de la paroi cholédocienne, faiblesse permettant la dilatation kystique.
(Dressman, Kohl)
- 3) Diverticule cholédocien (Winterwity)
- 4) Faiblesse de la paroi cholédocienne par hypoplasie ou aplasie des fibres musculaires (Erdely, Mc Whinter)
Selon Schloessmann (323), l'aplasie au contraire est le résultat de l'élargissement du canal. De plus, dans un cas très bien étudié par Zinniger et Cash (420), la paroi du kyste est très riche en fibres musculaires.
- 5) Faiblesse de paroi par présence de tissu pancréatique ectopique qui provoque une traction suivie de dilatation; le mécanisme étant le même que dans le cas du diverticule oesophagien (Budde, (48)).
- 6) Partant de l'hypothèse que le kyste se forme à la jonction des canaux hépatiques et cystique et que cet état s'accompagne dans les quelques cas qu'ils ont décrits d'une anomalie de l'anatomie du cholédoque et du canal de Wirsung, Kodumi et Kodama pensent que cette anomalie wirsungo-cholédocienne empêche la rotation physiologique du tube digestif, d'où mauvaise union du cholédoque avec les autres canaux biliaires. Le point de faiblesse qui en résulte va permettre au kyste de se développer. Par la suite, Fukuda et Sato (321) ont repris cette hypothèse.

- 7) De petits canaux accessoires se situent fréquemment, à la période embryonnaire, le long de la jonction hépatico-cystique. Wright (406) pense que ceux qui n'involuent pas permettent le développement du kyste congénital du cholédoque.
- 8) Théorie de la pré-détermination embryologique des cellules à la période de différenciation, selon Sebeka (327). Une prolifération épithéliale inégale et anarchique a lieu alors au stade solide du cholédoque primitif, avec formation d'un kyste lors de la recanalisation. Cette hypothèse s'approche assez de la théorie actuellement admise.

III - Etiologies combinées, congénitale et acquise.

- 1) Anomalie de trajet du cholédoque distal, associée à une faiblesse de la portion proximale. (Ebner (388), Kune (205), Sugaya (353), Bolle (38)).
- 2) Une malformation congénitale de la voie biliaire principale et un facteur secondaire, infection, spasme, lithiase, vont entraîner une sténose responsable d'une dilatation secondaire. (Zipf (421)).
- 3) Il existe une faiblesse congénitale quelconque de la paroi du cholédoque, asymptomatique, ne provoquant une dilatation kystique qu'à la faveur d'une augmentation de la pression intra-cholédocienne, par suite d'une obstruction secondaire (Grosse (135)).

Théorie actuellement admise quant à l'étiologie des kystes congénitaux du cholédoque.

Yotuyanagi (416) démontre que deux facteurs sont indispensables pour qu'un kyste du cholédoque puisse

se développer, à savoir:

- 1) un facteur toujours congénital: une faiblesse de la paroi du cholédoque ou d'un segment spécifique. Cette entité par ailleurs coïncide souvent avec d'autres anomalies de la voie biliaire principale: double cholédoque (Swartley & Weeder (357), Weeder (395)), canal hépatique accessoire (Mc Pherson (234)), double vésicule (Kazar (190)), ou au contraire absence de vésicule (Rheinlander & Bowens (296)), atrésie de la voie biliaire (Bernheim (29)). Très rarement sont associées d'autres anomalies: agénésie rénale, reins polykystiques, mégauretère. (Rheinlander & Bowens, (296)).
- 2) un facteur qui peut être congénital: (dans ce cas, comme nous allons le voir, la symptomatologie fort tapageuse débute dès la naissance) ou acquis (symptomatologie larvée de l'adulte, de diagnostic plus délicat). Ce facteur, quel qu'il soit, provoque une obstruction distale par rapport au point de faiblesse du cholédoque.

Caroli et Marcoulides (62) ont vérifié cette hypothèse de Yotuyanagi par des études per-opératoires de la pression intra-cholédocienne; dans tous les cas, ils ont trouvé qu'il fallait une pression nettement supérieure à la normale, de l'ordre de 50 cm H₂O, pour lever l'obstruction et obtenir le passage du produit de contraste dans le duodenum.

Pour appuyer ses dires, Yotuyanagi insiste sur l'effet fondamentalement différent que provoque une sténose

cholédocienne distale en cas de kyste ou de cholédoque normal. En effet, une voie biliaire indemne de toute lésion va se dilater de façon égale et non de façon segmentaire, jusqu'à un diamètre proche de celui du grêle. Par contre, s'il existe un kyste congénital du cholédoque, seul se dilate le segment qui s'étend de la jonction hépatico-cystique à quelques centimètres de la papille de Vater. Il y a différence qualitative et quantitative.

En faveur de l'étiologie congénitale, Yotuyanagi propose trois faits:

- a) un fœtus autopsié par Heilliger présentait un net et gros kyste du cholédoque.
- b) de nombreux auteurs ont rapportés des cas présents à la naissance. (Oxley (283), Kawaisi (189), Backer-Grondahl (17), Blummelkamp (34)).
- c) des kystes découverts à la naissance sont toujours gros: de 7 à 14 cm de diamètre, renfermant 50 à 1300 cc de bile.

Etudions maintenant par quels mécanismes le kyste congénital du cholédoque va se développer. Pour ce faire, reprenons l'étude des deux facteurs indispensables:

- 1) le facteur obligatoirement congénital: la faiblesse segmentaire du cholédoque. Dans l'embryogenèse, nous avons vu que la voie biliaire, lorsqu'elle se forme à partir de l'ébauche hépatique (stade 6,75 mm), est temporairement oblitérée par la prolifération épithéliale - stade de l'occlusion épithéliale - et que par la suite va se creuser la cavité centrale. Selon Yotuyanagi, l'étiologie de la malformation congénitale donnant naissance au kyste congénital du cholédoque réside dans l'inégalité de prolifération des cellules épithéliales au stade du cholédoque plein.

On observe un cholédoque distal normo ou hypodéveloppé, alors que la prolifération excessive produit un cholédoque proximal hyperdéveloppé. Ce cholédoque primitif, en lieu et place du calibre régulier qu'il devrait avoir, prend la forme d'une bouteille retournée. Au moment de la tunnellisation, la lumière du segment proximal devient anormalement large (dilatation congénitale) alors que la partie distale demeure proportionnellement trop étroite (sténose congénitale, pouvant aller jusqu'à l'atrésie congénitale). Lorsque la prolifération proximale se développe uniformément, on observe par la suite une dilatation ampullaire. Lorsqu'elle devient irrégulière et excessive d'un côté, le diverticule prend une forme irrégulière.

- 2) le facteur congénital ou acquis: pour que se forme le kyste congénital du cholédoque, il faut une sténose congénitale ou acquise sur la voie biliaire distale, provoquant une augmentation de la pression intra-cholédocienne. Les cas qui se déclarent tôt dans l'enfance sont dus à une sténose congénitale serrée du bas-cholédoque uniquement. Ceci explique que 97 % des kystes congénitaux du cholédoque découverts avant l'âge de dix ans montrent une sténose toujours très très serrée, si serrée que même per-opératoire, la sortie du kyste n'est pas toujours trouvée. Chez l'adulte, la sténose n'est jamais importante, souvent même non décrite, et un facteur obstructif est nécessaire pour provoquer l'hyperpression et la formation du kyste. Voilà pourquoi les auteurs ont décrit tant d'étiologies qui ne sont pas primaires

comme ils l'affirmaient, mais secondaires, survenant sur un cholédoque de calibre à peine rétréci. Quels sont les facteurs acquis responsables le plus souvent du développement d'un kyste jusqu'alors latent chez un adulte ? Quatre causes sont nettement prédominantes:

- a) la lithias cholédocienne (migration d'un calcul vésiculaire)
- b) le spasme du sphincter d'Oddi
- c) la compression extrinsèque, le plus souvent par tumeur d'un organe voisin.
- d) la grossesse, qui explique le pic statistique chez la femme entre vingt et vingt-cinq ans.

En résumé, le kyste congénital du cholédoque est donc causé par deux facteurs: la faiblesse de la paroi du cholédoque en un point spécifique et l'obstruction distale.

Le premier facteur est toujours congénital, tandis que le second peut être congénital ou acquis. Chez l'embryon, le cholédoque primitif est formé d'une colonne compacte de cellules épithéliales. Ces cellules se vacuolisent et par coalescence le canal se forme.

Durant cette phase du développement, une prolifération. excessive avec tunnellisation secondaire en rapport crée une faiblesse de la paroi, donc un stade de prodilatation. Le facteur obstructif est représenté le plus souvent par un cholédoque distal hypotrophique qui forme la sténose (petite enfance, symptômes précoces, sténose serrée) alors que chez l'adulte, il faut un facteur acquis (lithias, spasme, grossesse) associé ou non à une sténose peu importante. Dès lors, la pathologie est claire: la bile s'accumule en amont de la sténose, la pression intra-cholédocienne augmente et la dilatation devient de plus en plus grosse.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Observation N° 1.

A son entrée à l'hôpital, le 21 novembre 1967, Monsieur Karl S., 1926, mécanicien de profession, raconte l'histoire suivante: il y a une vingtaine d'années, douleurs de l'hypocondre droit avec épisode transitoire d'ictère. Tout rentre dans l'ordre en quelques jours; le patient ne consulte même pas. Pareille histoire en 1965. Le médecin alors demandé qualifie cet épisode de crise lithiasique, avec vomissements mais pas d'ictère. Dix jours avant l'entrée dans le service de chirurgie de l'HC de Genève, apparition d'un ictère franc qui va en augmentant, avec état subfébrile et douleurs de l'hypocondre droit. Les selles sont décolorées, les urines foncées. Dans les antécédents personnels, notion de lithiase rénale bilatérale découverte en 1964, asymptomatique.

A l'examen, on découvre les signes suivants: net ictère cutanéomuqueux, hypocondre droit douloureux, légère défense à la palpation, signe de Murphy douteux; pas d'hépatomégalie, pas de vésicule ni de masse suspecte palpables. On ne relève aucune intolérance alimentaire, pas de prise médicamenteuse.

Comment se présentent les examens de laboratoire ?

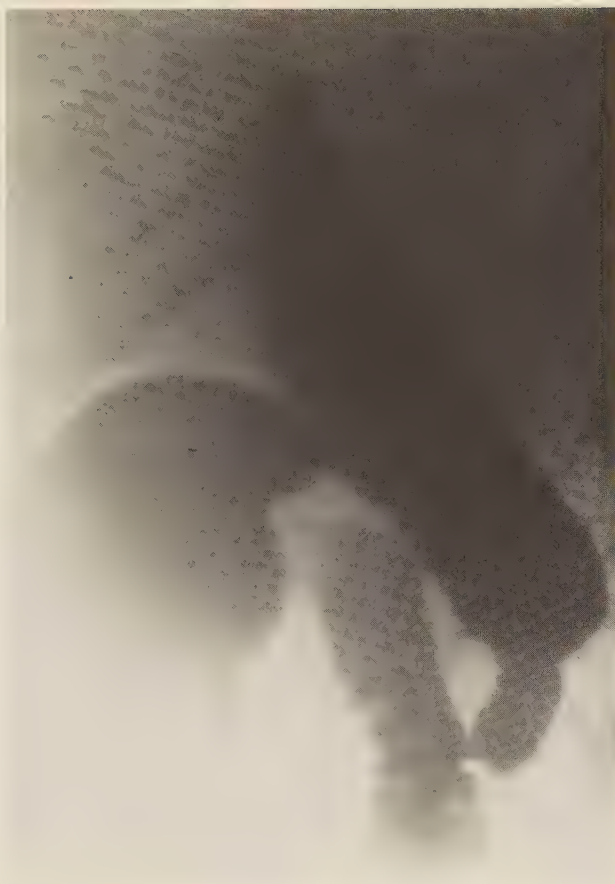
VS = 28/55. Hb = 98 %. Ht = 49 %. Leucocytes = 8100 normalement répartis. Glycémie = 1,46 g/l. Electrolytes, azote uréique, amylasémie, protéines totales: dans les limites normales. La bilirubine totale est à 59,4 mg %, avec 11,0 mg % de bilirubine indirecte. Cholestérol = 4 g/l. Phosphatases alcalines = 61 U (N = 10 à 40) SGOT = 110 (N = 1 à 19) SGPT = 128 (N = 1 à 17). Dans l'urine, présence de sels et de pigments biliaires. La radiologie n'apporte rien au diagnostic.

Le 23 novembre, coeliotomie exploratrice et découverte à l'ouverture d'un kyste congénital du cholédoque. On décide alors de pratiquer une anastomose hépato-jéjunale avec anse en Y selon Roux. Le foie est normal, d'aspect non cholostatique. La vésicule biliaire, alithiasique, est sous tension, et l'on pratique une cholangiographie per-opératoire transvésocale qui montre une importante dilatation de la voie biliaire principale avec arrêt symétrique à la papille, arrêt dû à un gros calcul. Le cystique est énorme. Le passage duodénal du produit de contraste ne se fait qu'en hyperpression. Ce cliché confirme donc la présence d'un kyste congénital du cholédoque, sans participation des canaux hépatiques, intra- ou extra. On précède à la cholécystectomie, puis à la cholédochotomie. Ensuite, section haute de la voie biliaire principale, dont le calibre atteint environ 3,5 centimètres de diamètre. Montage de l'anse en Y, l'anastomose bilio-digestive étant termino-latérale. Rétablissement jéuno-jéunal 60 cm en aval.

Les suites opératoires sont simples; le patient déjàunit rapidement, il est totalement anictérique le jour de son départ. La bilirubine totale tombe à 8,8 mg % en fin de séjour avec 3,3 mg % de bilirubine indirecte. La phosphatase alcaline est à 48 U.I., les SGOT à 27 U.I. et les SGPT à 62.

Commentaires:

Nous sommes ici en présence d'un cas qui présente une anamnèse typique: épisodes répétés mais éloignés de douleurs de type lithiasique qui cèdent rapidement. La triade est incomplète: douleur, ictère, mais pas de masse palpable. Le laboratoire confirme la présence d'un ictère de type obstructif. L'opération, une cholédochojéjunostomie avec anse en Y selon Roux donne un bon résultat. Relevons que les canaux intra-hépatiques ne participent aucunement au processus.



Cas de Mr. Karl S.

Cholangiographie trans-vésiculaire per-opératoire (23.11.67). La dilatation kystique du cholédoque a été hachurée. Son diamètre mesure environ 3,5 cm. Il faut remarquer l'absence de dilatation des canaux biliaires intra-hépatiques. Notons la forme en virgule de la vésicule biliaire, qui paraît enjamber le duodenum, image fortement en faveur d'un kyste du cholédoque selon Mc Laughlin (150)

Observation No 2

Monsieur Alexandre S., 1897, ne présente rien de particulier dans ses antécédents. Dans la nuit du 12 août 1967, il ressent brutalement de violentes douleurs abdominales à prédominance péri-ombilicale, douleurs sourdes et profondes. Arrêt du transit et des gaz depuis trois jours, nausées, pas de vomissements. A l'examen, patient en assez bon état général, fébrile à 39°, qui signale une baisse d'appétit depuis un an et surtout une intolérance alimentaire classique pour les lithiasiques: oeufs, chocolat, mets gras. A l'examen physique, le foie atteint le rebord costal, lisse, sans masse palpable. Il n'y a pas d'ictère, les selles et les urines ne présentent rien de particulier.

Parmi les examens de laboratoire, nous relevons: VS = 28/60. Ht = 41 %, Hb = 90 %. Leucocytes = 10.300 normalement répartis. Glycémie toujours légèrement supérieure à la normale. (1,3 à 1,8 g/l). L'azote uréique, les protéines totales, les électrolytes et l'amylasémie sont dans les limites habituelles. Bilirubine totale: 7,7 mg % avec 1,1 mg % de bilirubine indirecte. Cholestérol: 2 g/l. Phosphatases alcalines = 145 UI (N = 10 à 40), SGOT = 31 (1 à 19) et SGPT 53 (N = 1 à 17), se normalisant le jour de la sortie. La radiologie n'apporte pas grande aide: en effet, la cholécystographie demeure négative, la cholangiographie après 120 mn montre une vésicule bien opacifiée, à contours réguliers, avec une voie biliaire principale dilatée. Pour tenter de préciser un peu le diagnostic,

il est procédé à des tomographies du cholédoque qui permettent de découvrir une opacité correspondant à une lithiase.

On intervient le 21 août 1967, par voie para-médiane para-rectale droite. On enlève tout d'abord une vésicule biliaire ne renfermant que quelques débris noirâtres, puis cholangiographie par le cystique qui montre un énorme cholédoque lithiasique, dont le diamètre dépasse deux centimètres, avec deux grosses concrétions à la papille. L'anastomose bilio-digestive paraît d'emblée indiquée. Pour ce faire, section de la voie biliaire principale en amont du cystique et anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale. Anse jéjunale exclue sur 60 cm, rétablissement en termino-latéral.

Les suites opératoires sont simples, le patient est bien le jour de la sortie.

Discussion:

Ce patient de 70 ans présente un kyste congénital du cholédoque découvert après un seul épisode douloureux. Par ailleurs, les calculs cholédociens sont responsables fort probablement de la symptomatologie. La triade classique n'a pas eu le temps de s'installer, on ne palpe rien et le laboratoire confirme la présence d'un ictère de type obstructif récent. Comme toujours, la radiologie n'apporte pas une grande aide puisque le kyste congénital du cholédoque n'est pas opacifié. Elle montre néanmoins une voie biliaire

fortement dilatée. Le procédé opératoire est classique, donnant un excellent résultat: cholécystectomie et anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur anse en Y.

Certes, ce cas paraît être nettement moins classique que le précédent. Avons-nous vraiment le droit de parler ici de kyste congénital du cholédoque ? En effet, il existe d'une part une lithiasc à la papille, et d'autre part la voie biliaire intra-hépatique participe à la dilatation, fort nettement même au niveau du hile hépatique.

Par contre, la partie distale de la dilatation semble assez typique. Le segment rétréci apparaît nettement. Dès lors, nous pensons pouvoir présenter ce cas comme un cas de kyste congénital du cholédoque, en expliquant la dilatation de la voie biliaire intra-hépatique comme un processus secondaire à la surpression à l'intérieur du kyste.



Cas de Mr. Alexandre S.

Cholangiographie trans-cholédocienne per-op.
(21. 8. 67) qui met bien en évidence la
dilatation kystique du cholédoque (hachurée,
10 cm x 3 cm) . Noter la dilatation des voies
biliaires intra-hépatiques. La partie duodénale
a un calibre pratiquement physiologique. L'aspect
des canaux intra-hépatiques n'est pas typique.

Observation No 3

Monsieur Léon V., employé de bureau, né en 1917, entre l' l'HC de Genève en juillet 1964. Tant dans l'anamnèse personnelle que familiale, on ne relève rien de particulier. En ce qui concerne l'affection actuelle, le patient raconte que depuis le mois de mars 1964, il ressent de violentes douleurs continues avec poussées paroxystiques après chaque repas sauf après le petit déjeuner. Ces douleurs se localisent dans l'épigastre et l'hypochondre droit, suivent le rebord costal pour redescendre ensuite dans le bas-ventre. Durant les trois semaines qui précèdent l'hospitalisation, il n'y a plus de crises post-prandiales, mais uniquement une sensation de pesanteur abdominale. Monsieur V., redoutant la douleur, évite de manger, ce qui entraîne une perte pondérale de douze kilos en trois mois.

A l'examen clinique, patient afébrile, pesant 53 kg pour 170 cm, signalant aussitôt qu'il ne boit pas d'alcool et évite depuis très longtemps les aliments gras, les oeufs et le chocolat. Dans le status digestif, on relève une constipation habituelle, qui cède après prise d'huile de paraffine, un abdomen diffusément douloureux à la palpation et un foie lisse qui dépasse le rebord costal très légèrement. Le reste du status est dans les limites physiologiques.

Laboratoire: Hb = 13,2 g %. Ht = 45 %. 7.200 leucocytes normalement répartis. VS = 19/45. Azote uréique, amylasémie et créatinine normaux. La bilirubine totale est à 1,2 mg %, avec 0,5 mg % de bilirubine indirecte. Phosphatases

alcalines, transaminases GOT et GPT dans les normes.
Le fer sérique est abaissé à 0,62 g/l. (N = 0,9 à 1,3)

La cholécystographie met en évidence deux images qui semblent correspondre à deux vésicules biliaires, avec un cholédoque bien opacifié. Après repas d'épreuve, la contraction de la vésicule semble distendre le sac cholédocien. Dans le but de préciser le diagnostic, le radiologue procède à des tomographies du cholédoque. Sur les coupes 5, 7 et 8, à l'angle interne de ce sac cholédocien, on distingue une petite opacité en coup d'ongle, oblique de haut en bas et de dedans en dehors, qui pourrait correspondre à un petit défilé du bas-fond cholédocien.

La cholangiographie montre une opacification des voies biliaires intra-hépatiques après 15 minutes. Après 30 minutes, la substance de contraste met en évidence une large poche vaguement triangulaire, dont le sommet aboutit au confluent des voies biliaires intra-hépatiques. Cette image fait penser à un cholédoque sacciforme. La voie biliaire apparaît après 45 et 60 minutes, son bas-fond se projette sur la crête iliaque; on ne met pas de lithiase en évidence.

On fait encore un transit baryté qui est parfaitement normal. En particulier, on ne note aucune déformation du tractus digestif qui serait provoquée par une compression.

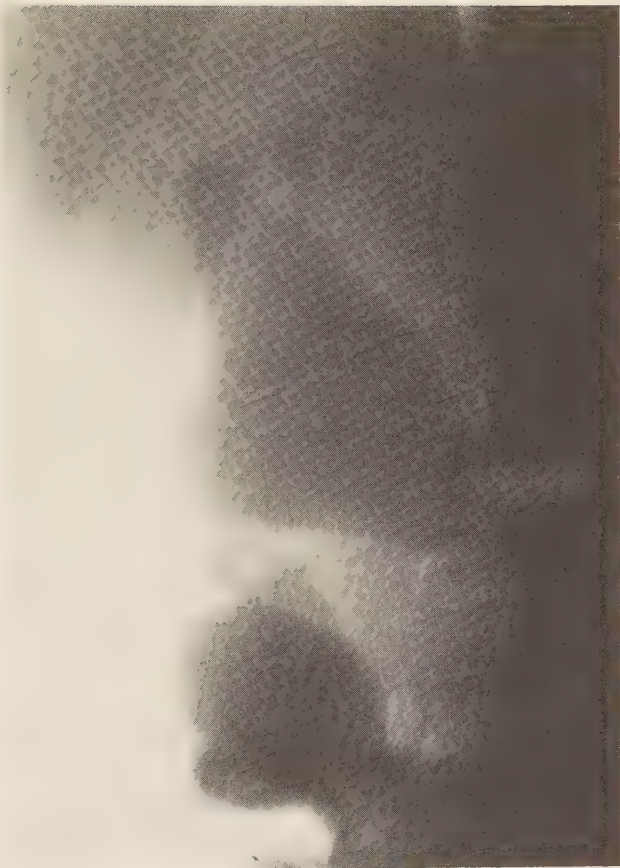
Dans la nuit du 24 juillet 1964, le patient présente soudainement des douleurs abdominales violentes de type spastique. Devant ce tableau, on pose une indication opératoire immédiate, avec diagnostic d'hypertension aiguë dans la poche biliaire et éventuelle rupture.

A l'intervention, par incision transrectale droite, l'estomac est sans particularité. Le foie est plus stéatosé que cholostatique; petite rate. Le grêle présente une couleur grisâtre, et l'on est frappé par une turgescence particulièrement importante des veines du mésentère. Libération du duodenum, qui montre une sténose post-pylorique. C'est alors que l'on découvre un énorme kyste cholédocien sous tension, que l'on dissèque. On envisage une cholécystectomie, suivie d'une cholédochocystojéjunostomie et anse jéjunale exclue en Y. Mais lors de la section de l'anse jéjunale pour la monter dans l'étage sus-mésocolique, l'opérateur constate l'absence de toute vascularisation. (TAH = 150 mm Hg). Après dissection, mise en évidence d'une obstruction non seulement de l'artère mésentérique supérieure, mais également de tout le trépied colique. De ce fait, on renonce à l'anastomose projetée. L'aorte, le tronc coeliaque et ses trois branches, ainsi que l'artère mésentérique supérieure sont très athéromateux. Pontage aortique - artère hépatique par un greffon en dacron. Bon passage; malheureusement, en fin d'intervention, il n'y a plus de pulsations. Quelques heures plus tard, le patient décède en proie à de violentes douleurs.

Commentaires:

Nous sommes en présence d'un kyste congénital du cholédoque qui est demeuré asymptomatique durant toute la vie du patient. En effet, rétrospectivement, il est relativement facile d'attribuer les douleurs post-prandiales à la claudication intermittente de

l'artère mésentérique. L'autopsie confirme par ailleurs les lésions artérioscléreuses importantes, sans zone infarctée toutefois. Et pourtant, dans l'anamnèse, il faut relever l'intolérance alimentaire classique des lithiases. Le laboratoire n'est ici d'aucune utilité, puisqu'il n'y a même pas une biologie d'obstruction des voies biliaires. Par contre, il est intéressant de constater que la radiologie permet, sinon de poser, du moins d'approcher très exactement le diagnostic, ce qui est en général rare selon les auteurs.



- 1) Voies biliaires intra-hépatiques
- 2) kyste congénital du cholédoque
- 3) cholédoque distal sténosé qui dilaté.

Cas de Mr. Léon V.

Cholangiographie (20.07.1964) qui montre après quinze minutes une dilatation kystique congénitale du cholédoque de forme vaguement triangulaire (surface hachurée), dont le sommet aboutit au confluent des voies biliaires intra-hépatiques de taille pratiquement normale. Dans ses grandes dimensions, le kyste mesure 7 x 6 cm, alors que le cholédoque a un diamètre de 1,5 cm environ.

Observation No 4 *

Madame Reymonde F., 1927, ménagère, entre à l'hôpital le 1 mars 1957. Dans ses antécédents personnels et familiaux, nous ne relevons rien de particulier. Par contre, la patiente se plaint depuis dix ans de crises douloureuses de l'hypochondre droit, accompagnées d'un état fébrile et de vomissements. Ces crises durent quelques jours, il n'y a jamais eu d'ictère. Les douleurs, en hémi-ceinture, irradient dans le dos et dans l'épaule droite. Elles sont en général suivies de diarrhées décolorées et d'urines foncées. Ces épisodes se répétant plusieurs fois par mois, Madame F. a consulté de nombreux médecins qui tous ont prescrit des stupéfiants, engageant la patiente dans le cercle vicieux de la toxicomanie.

A l'examen physique, nous sommes en présence d'une patiente en assez bon état général, nauséuse, qui se plaint de nombreuses intolérances alimentaires fort disparates. L'abdomen est souple à la palpation, mais l'on déclanche partout une douleur qui irradie dans l'hypochondre droit. Le foie atteint le rebord costal, est lisse et de consistance normale. Les autres status ne représentent rien de bien particulier.

Les examens de laboratoire, en particulier les tests hépatiques, sont tous strictement dans les limites physiologiques. Seul l'ECG montre une altération de la phase terminale, sous forme d'une onde T négative

* Cette observation a déjà fait l'objet d'une publication par le Professeur J.C. Rudler, directeur de la clinique chirurgicale de Genève, dans le " Lyon Chirurgical ", tome 54, No 5, septembre 1958.

en V₁₋₃. Par ailleurs, Madame F. présentant une allergie importante et connue aux produits de contraste, on ne pratique pas d'examens radiologiques de la vésicule et des voies biliaires.

Intervention le 5 mars 1957 par voie médiane droite sus-ombilicale. Découverte d'une grosse vésicule à parois épaisses, en forme de corne d'abondance à concavité supérieure. Après libération d'adhérences, l'opérateur découvre un énorme kyste du cholédoque d'environ dix centimètres de diamètre. Cholécystectomie, puis ouverture du cholédoque dans lequel se trouvent six calculs. Cholédochocystoduodenostomie latéro-latérale.

Les suites opératoires sont immédiatement compliquées et fébriles. La patiente se plaint de douleurs presque aussi violentes qu'avant l'intervention. On essaie successivement des infiltrations du nerf splanchnique gauche, puis des papules intra-dermiques dans la région de Murphy, sans succès. Une vingtaine de jours après l'opération, un transit baryté met en évidence un important reflux cholédocien. Ce dernier, joint à l'atonie des voies biliaires, est très certainement à l'origine des crises de coliques hépatiques post-opératoires. Instauration alors d'un traitement par des cholagogues, avec nette amélioration. De ce fait, Madame F. quitte l'hôpital le 28 avril 1957.

Dès le retour à domicile, reprise des douleurs identiques à celles décrites avant l'intervention. Devant la persistance de cet état, la patiente est réhospitalisée le 1 novembre 1957. Elle a des nausées, des vomissements

et lorsqu'on palpe son abdomen, on déclanche à nouveau de très violentes douleurs de l'hypochondre droit. Devant ce tableau, réintervention le 6 novembre. Reprise de l'ancienne cicatrice. Dissection difficile du kyste du cholédoque, surtout à son bord gauche en raison de la présence de l'artère hépatique. Puis ouverture et suppression de l'anastomose cholédocho-duodénale, fermeture du duodenum. Section du kyste perpendiculairement à son grand axe, dissection du segment inférieur jusqu'au bord supérieur du pancréas. A ce niveau, le cholédoque reprend un calibre normal, on peut le lier et le sectionner. En haut, section du kyste au niveau où il atteint le diamètre du côlon. Préparation d'une anse jéjunale de Roux que l'on passe dans une brèche mésocolique derrière l'estomac et à travers le petit épiploon. Anastomose en Y au pied de l'anse; anastomose cholédochocystojéjunale termino-terminale (longueur de l'anse = 50 cm). Signalons que dans le kyste se trouvaient quatre grains de raisin. Les suites opératoires sont simples, la patiente n'a plus aucune douleur.

Histologie de la pièce: macroscopiquement, la surface du kyste est recouverte d'une séreuse épaissie, l'autre surface étant finement granulaire et rosée.

Microscopie: la paroi du kyste est constituée d'un épithélium prismatique de type habituel aux voies biliaires. Sclérose pariétale avec quelques faisceaux de musculature lisse.

Sortie de l'hôpital le 25 novembre 1957.

La patiente ne se manifeste plus jusqu'au 20 janvier de l'année suivante, date à laquelle elle revient à l'hôpital pour des douleurs de la fosse iliaque droite, vomissements et état fébrile. On pose le diagnostic d'appendicite aiguë qui se confirme à l'intervention. A cette occasion, Madame F. confirme qu'elle n'a plus eu de douleurs depuis la seconde intervention.

Discussion:

Le cas est intéressant, tant par son histoire que par son évolution. Tout d'abord, l'anamnèse est assez typique: succession de crises cédant très rapidement et spontanément. Puis découverte d'un kyste avec lithiase endo-kystique, ce qui est fort rare. Intervention une première fois par cholédochocystoduodenostomie. Persistance des douleurs et apparition des complications classiques que nous décrirons en détail plus loin. (Cf chapitre IV). En raison de la réintervention rapide, la cholangite n'a pas le temps de s'installer. On pratique alors la cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux, opération de choix selon la plupart des auteurs. Le reflux était d'ailleurs confirmé par le transit baryté d'une part, et d'autre part par la présence de grains de raisin dans l'anastomose. Après cette seconde intervention, disparition de toute la symptomatologie.



Cas de Madame Raymonde F.

Avant l'intervention, il n'a jamais été possible d'obtenir une visualisation de la voie biliaire. Nous avons ici un cliché fait après cholédochocystoduodenostomie. La dilatation respecte les voies biliaires intra-hépatiques, et se fait sur le canal hépatique commun et le cholédoque.

Sur le cliché après évacuation, le cholédoque dans sa portion intra-duodénale apparaît bien. Il est filiforme et vient s'aboucher avec le Wirsung dans une dilatation qui n'est pas l'ampoule de Vater. En effet, cette dilatation est reliée au duodenum par un fin canal à trajet sinueux.

Nous avons là un exemple net de la malformation accompagnatrice des kystes congénitaux du cholédoque que nous avons signalée dans le chapitre II.

Remarquons enfin que seul le transit baryté suivi a permis une visualisation des voies biliaires et de l'anastomose.

Observation No 5

Madame Catalina G., 1924, entre à l'hôpital le 11 décembre 1965 avec le diagnostic d'ictère obstructif sur lithias cholédocienne probable. Dans son anamnèse, on relève en août 1962 une première crise douloureuse de l'hypochondre droit, avec état fébrile sans ictère. On pose alors le diagnostic d'hépatite anictérique. L'année suivante, même épisode durant deux semaines. Depuis lors, la patiente ressent une pesanteur discontinue au niveau de l'hypochondre droit, avec apparition d'une intolérance aux graisses. Dans les quelques mois qui précèdent l'admission à la clinique chirurgicale, les crises deviennent pratiquement journalières, toujours sans ictère; elles sont accompagnées d'urines foncées, sans décoloration des selles.

Un épisode un peu plus important motive l'hospitalisation: durant trois jours, état fébrile à 39° , avec frissons et douleurs de l'hypochondre droit. Apparition de vomissements bilieux. Enfin, le matin de l'admission, la patiente constate en s'éveillant la présence d'un ictère cutanéomuqueux peu important mais franc, accompagné d'un prurit généralisé. L'anorexie s'installe, les urines sont devenues très foncées, les selles légèrement décolorées.

Au status d'entrée, on se trouve en face d'une patiente obèse, subictérique, fébrile à $38,5^{\circ}$. Le status cardio-respiratoire est normal. L'abdomen est souple, douloureux au niveau de l'hypochondre droit. Le signe de Murphy est nettement positif, il n'y a aucune masse

palpable. Seul le foie lisse et indolore dépasse le rebord costal de deux travers de doigts. Reste du status normal.

Examens complémentaires: VS = 32 / 56. Ht = 42 %
Hb = 85 %. Leucocytes 8150 avec 17 % de neutrophiles non segmentés. Amylasémie, azote uréique, créatinine: dans les limites physiologiques. Les tests hépatiques traduisent une pathologie obstructive: bilirubine totale à 21,9 mg % avec 6,8 mg % de bilirubine indirecte. Phosphatases alcalines = 560 UI/l. SGOT = 61 UI/l SGPT = 75 UI/l. Fer sérique = 2,39 mg/l. TP = 100 %

Pour tenter de préciser le diagnostic, on pratique un abdomen à vide qui ne montre rien de spécial, en particulier pas de lithiase radio-opaque. Une cholécystographie et une cholangiographie ne mettent en évidence ni la vésicule ni les voies biliaires. Il n'y a jamais eu de tomographies.

La patiente reçoit un traitement désinfectant et un régime dégraissé. L'ictère régresse légèrement, la fièvre tombe, la bilirubinémie se corrige, mais les douleurs persistent. Le 27 décembre 1965, Madame G est opérée: incision paramédiane pararectale droite. On constate immédiatement une agénésie vésiculaire. Dans la partie droite du hile hépatique, on palpe une masse cylindrique à grand axe vertical, de quatre centimètres de diamètre et de consistance ferme. On procède alors à la cholangiographie per-opératoire: en hyperpression (plus de 20 cm H₂O) se dessine le cholédoque totalement empierré et de calibre fortement augmenté. On élargit ensuite la brèche cholédocienne

et l'on procède à la fragmentation d'un véritable moulage lithiasique d'une grosse poche cholédocienne de 8 cm de hauteur sur 4,5 cm de largeur. Une nouvelle cholangiographie montre que les voies biliaires intra-hépatiques ne sont ni distendues, ni lithiasiques; on ne peut donc que conclure à la présence d'un kyste congénital du cholédoque. Section horizontale du kyste à son tiers supérieur. Anastomose termino-latérale avec une anse jéjunale longuement exclue (50 cm) transmésocolique et préduodénale.

Les suites opératoires sont compliquées entre le cinquième et le neuvième jour par l'apparition d'un état fébrile à 39°. Défervescence sous chloramphenicol. Douze jours après l'intervention, la patiente quitte le service.

Discussion:

Cette histoire est intéressante à plusieurs points de vue:

- tout d'abord, la clinique est typique, avec des épisodes douloureux pendant quatre ans, puis une admission à l'hôpital pour lithias cholédocienne ad op.
- la radiologie, comme toujours dans les kystes congénitaux du cholédoque, n'apporte ici aucune indication: absence de visualisation des voies biliaires et de la vésicule, l'agénésie étant de ce fait impossible à suspecter.
- le kyste congénital du cholédoque s'accompagne ici d'une agénésie de la vésicule biliaire, association rare mais connue.
- enfin, les suites opératoires difficiles sont également classiques, particulièrement en cas d'excision (cf plus loin)



Cas de Madame Catalina G.

Cholangiographie per-opératoire (27.12.1965)

- les voies biliaires intra-hépatiques ne sont pas dilatées, il n'y a ni kyste ni lithiase.
- la poche cholédocienne s'opacifie bien, avec quelques défauts qui correspondent à l'empierrement.
- la sténose du cholédoque distal est nettement visible.
- sur la partie droite du kyste, au milieu de la dilatation, se développe un réseau de fins canaux: surprojection ? canaux hépatiques accessoires ? ébauche cystique ?

COMMENTAIRES

Nous avons donc présenté cinq cas de kystes congénitaux du cholédoque:

- 1) Monsieur Karl S.: kyste congénital du cholédoque, avec lithias cholédocienne distale. Cholédochojéjunostomie avec anse en Y selon Roux.
- 2) Monsieur Alexandre S.: kyste congénital du cholédoque, avec lithias cholédocienne. Hépaticojéjunostomie, anse en Y selon Roux.
- 3) Monsieur Léon V.: kyste congénital du cholédoque asymptomatique. Cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux.
- 4) Madame Raymonde F.: kyste du cholédoque présentant une histoire classique.
 - a) cholédochocystoduodenostomie; suites opératoires difficiles, symptomatologie présente à la sortie de l'hôpital. Anamnèse de cholangite ascendante post-opératoire.
 - b) reprise et cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux. Guérison.
- 5) Madame Catalina G.: kyste congénital du cholédoque associé à une agénésie vésiculaire. Moulage lithiasique endokystique. Cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux.

Ainsi, sur notre série de cinq cas, nous trouvons:

- un kyste congénital du cholédoque demeuré totalement asymptomatique, découvert lors d'une laparotomie exploratrice pour douleurs abdominales dues à une claudication intermittente de l'artère mésentérique.
- un kyste congénital du cholédoque avec une longue anamnèse classique, opéré une première fois sans

- succès comme cela arrive souvent avec les cholédocho-cystoduodenostomies, puis repris et guéri par cholédochocystojéjunostomie. La présence de grains de raisin dans la première anastomose signe le reflux.
- un kyste congénital du cholédoque associé à une agénésie vésiculaire et un empierrement de la poche.
 - deux kystes congénitaux typiques, mais avec lithiase.

Notre série est donc loin de présenter les caractères habituels. Elle pose le problème de l'opportunité d'une intervention lors d'une découverte de kyste asymptomatique. Faut-il intervenir ou ne rien faire dans un tel cas ? (Cf évolution spontanée du kyste congénital du cholédoque, chapitre IV).

Par contre, le cas de Madame Raymonde F. démontre parfaitement bien ce que les grandes séries nous apprennent: la cholédochocystoduodenostomie, si elle donne de bons résultats à court terme, si elle est souvent techniquement plus facile qu'une excision, est grevée d'une forte morbidité. Cette patiente ne sera guérie que par une réintervention, tout traitement médical ayant échoué.

CHAPITRE IV

LE DIAGNOSTIC.

Evolution spontanée du kyste congénital du cholédoque.

Avant d'étudier l'âge, la clinique et les paramètres des patients porteurs d'un kyste congénital du cholédoque, il importe de considérer l'histoire naturelle de l'affection. Quelque six cents cas sont décrits dans la littérature, mais combien sont demeurés inconnus parce que totalement asymptomatiques ? Il serait intéressant de reprendre des grandes séries d'autopsies et de relever les cas découverts par hasard. La chose n'est matériellement pas possible en ce qui nous concerne. Toutefois, dans la littérature, nous avons relevé cinq cas asymptomatiques sur les quelque cinq cents relevés, soit de l'ordre de 1 %, ce qui demeure trop faible à notre avis.

L'histoire de Monsieur Léon V (observation No 3) doit nous mettre en garde: opéré pour des douleurs abdominales d'étiologie indéterminée, ce patient est porteur d'un kyste asymptomatique! On pratique néanmoins une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux, mais le patient décède le lendemain d'un infarctus mésentérique. Nous avons la preuve que seule la claudication intermittente de l'artère mésentérique a conduit à la découverte du kyste.

Les quatre autres patients de notre série, comme c'est généralement le cas, sont moins favorisés puisque le kyste se révèle chez eux soit de façon tapageuse, soit à la suite de longs mois de souffrance. Les ennuis apparaissent d'autant plus précocément que le cholédoque distal est fortement sténosé. A ce moment, l'intervention est formellement indiquée pour éviter les complications habituelles: angio-cholite ascendante, les lésions hépatiques et l'exitus à plus ou moins brève échéance.

Deux grandes questions doivent nous amener à rechercher un schéma thérapeutique acceptable:

- 1) lors de la découverte fortuite d'un kyste congénital du cholédoque demeuré asymptomatique, faut-il intervenir ou s'abstenir ?
- 2) lorsqu'on opère un kyste congénital du cholédoque, quelle technique faut-il adopter ? La réponse à cette question ne pourra se faire qu'après étude des divers procédés opératoires.

Discutons la première question. De prime abord, il peut paraître sage de ne pas opérer un kyste asymptomatique, d'autant plus que l'on ne connaît pas le nombre de cas demeurant asymptomatiques toute une vie. S'abstenir met naturellement à l'abri des complications post-opératoires! On garde néanmoins toujours l'arrière-pensée que l'on devra peut-être intervenir une fois en urgence dans de mauvaises conditions.

Un raisonnement tout aussi valable peut mener à une attitude plus interventionniste: en plus des risques de complications, il existe des possibilités de

dégénérescence maligne non négligeables: 3 à 5 % des cas. Selon les auteurs japonais, ce seul risque justifie l'exérèse. Dès lors, je proposerais l'attitude suivante:

- a) le kyste est gros, ou difficilement disséquable.
La seule anastomose possible serait kysto-digestive. Chez un patient d'âge moyen ou avancé, avec une sténose distale peu serrée, il me paraît juste de s'abstenir de toute chirurgie. Ce problème ne devrait en principe pas se poser chez l'enfant ou l'adulte jeune, car la révélation est tapageuse.
- b) le kyste congénital du cholédoque se laisse facilement disséquer. La seule intervention logique est une exérèse, et non une anastomose kysto-digestive sur un kyste asymptomatique. Placée entre les mains d'un chirurgien habitué à des interventions sur les voies biliaires, l'intervention est justifiée en fonction des risques que l'on prend. Les suites opératoires seront probablement difficiles au début, mais le pronostic à long terme est excellent, puisque l'intervention est radicale.

Age, sexe et facteurs raciaux.

Lorsqu'on passe un peu en revue la littérature, un fait frappe immédiatement: plus du tiers des cas de kystes congénitaux du cholédoque sont rapportés par des auteurs japonais, particulièrement durant ces dix dernières années. Malheureusement, malgré nos recherches, nous ne pouvons pas expliquer pourquoi le kyste congénital du cholédoque atteint nettement

plus la population japonaise que celle du reste du monde.

Le sexe.

Quatre auteurs ont été choisis, en raison surtout du nombre de cas qu'ils ont rapportés, et surtout pour leurs descriptions cliniques complètes. Nous pouvons dresser le tableau suivant:

année	auteurs	Nb cas	♀	%	♂	%	?	%
1936	Yotuyanagi	143	105	73,4	33	23	5	3,6
1956	Tsardakas et Robnett	232*	172	74,1	60	25,9	0	0
1959	Alonso-Lej et coll	94	76	80,8	14	15,7	4	3,5
1969	Lee, Min, Kim, Hong	97	77	79,4	19	19,6	1	0,9
	total	423	325		93		10	
*= cas de Yotuyanagi sont inclus								

Moyennes: femmes = 78,1 %

hommes = 20,4 %

Ce tableau, qui comprend tous les cas de kystes congénitaux du cholédoque rapportés jusqu'en 1969, montre clairement que les femmes sont affectées dans 3/4 des cas environ, ce qui nous donne une proportion:

3 femmes : 1 homme

Alonso-Lej (8), s'appuyant sur des travaux antérieurs, signalait en 1959 que cette proportion au Japon n'exis-

tait pas, et mentionnait un rapport d'égalité, à savoir 1 femme : 1 homme. Après vérification, nous ne pouvons pas suivre cette idée, et pensons que le rapport 3 : 1 demeure également valable pour les patients japonais. Utsumi (380), en 1960, présente 89 cas, avec 78,7 % de femmes. Quatre ans plus tard, Shimizu et Tanaka (337) rapportent 91 cas, avec 69,2 % de femmes. D'autres exemples ultérieurs, que nous n'avons pas jugé utile de citer ici, indiquent une même proportion. Pour la période de 1969 à 1972, le rapport demeure le même.

l'âge

En reprenant les mêmes auteurs, nous avons recherché l'âge d'apparition de la symptomatologie, âge qui ne correspond évidemment pas avec celui au moment du traitement, ce dernier survenant souvent bien des années plus tard. Il importe de faire cette distinction, d'ailleurs pas toujours clairement indiquée chez certains auteurs.

Année	Auteurs	Nb cas	< 1 an	%	1-10 ans	%
1936	Yotuyanagi	143	23	16,6	28	20,2
1956	Tsardakas et R.	232*	33	14,2	53	22,9
1959	Alonso-Lej	94	16	17,0	26	27,6
1969	Lee et coll	97	22	22,7	32	33,0
	total	423	71		111	
	moyenne %			17,9		27,8
	*= cas de Yotuyanagi inclus					

Année	Auteurs	11-20 ans	%	21-40 ans	%	>40 ans	%
1936	Yotuyanagi	30	21,7	45	32,6	12	8,9
1956	Tsardakas	49	21,1	69	29,8	28	12,0
1959	Alonso-Lej	19	20,2	22	23,5	12	11,7
1969	Lee & col.	18	18,6	17	16,5	8	8,4
	total	86		108		48	
	moyenne %		16,6		23,2		10,7

Pour le Japon, nous avons trouvé:

Matusima (249), 1962, sur 175 cas, 59 % ont moins de 5 ans
 Anazawa (9) . 1964, sur 180 cas, 35,1 % ont entre 5 - 15 ans
 22,1 % ont moins de 5 ans

Nous pouvons donc déduire de ce tableau:

- 90 % des cas de kystes congénitaux du cholédoque se manifestent avant l'âge de 40 ans
- presque la moitié des cas sont découverts chez des enfants qui atteignent à peine leur dixième année.

Durant ces dernières années, l'âge au moment du diagnostic tend à s'abaisser, d'une part parce que les médecins connaissent mieux cette affection, d'autre part parce que les moyens d'investigations cliniques s'améliorent. Cette constatation d'ordre général ne s'applique pas à la population genevoise: en effet, il n'y a pas eu de kystes congénitaux du cholédoque diagnostiqués et opérés dans le service de chirurgie de la clinique pédiatrique.

LA CLINIQUE.

La difficulté de diagnostic du kyste congénital du cholédoque provient d'une part de la rareté de l'affection, d'autre part de la généralité de la symptomatologie. Les signes réputés classiques peuvent se combiner, se présenter isolément ou au contraire ne pas se manifester, laissant alors apparaître des symptômes tout à fait secondaires qui n'évoquent qu'une banale affection des voies biliaires, type cholélithiase.

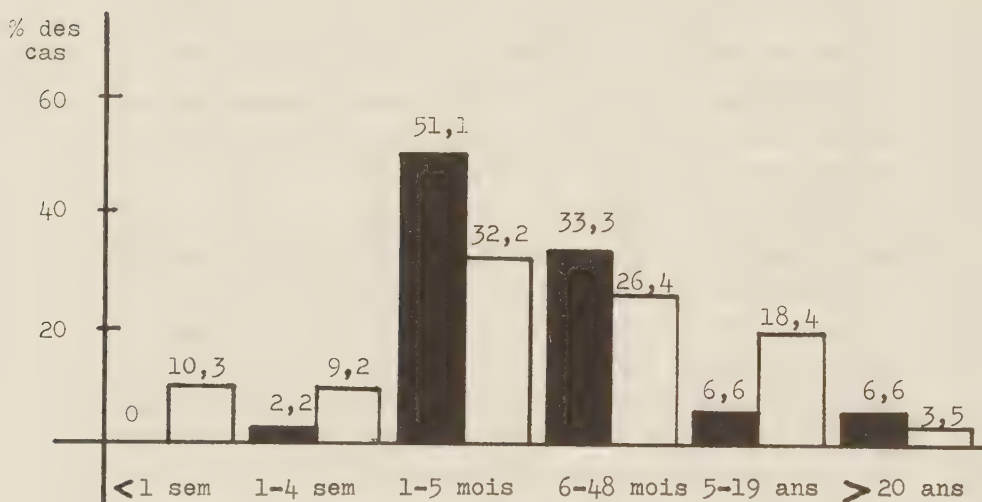
Un kyste congénital du cholédoque peut demeurer parfaitement muet durant des dizaines d'années et se révéler brusquement lors d'un épisode aigu qui en impose pour une crise de cholélithiase.

Au contraire, il peut créer des troubles dès la naissance, provoquant un ictère que l'on attribuera en général à une atrésie congénitale de la voie biliaire. Néanmoins, le plus souvent, le médecin a devant lui un patient qui souffre de coliques hépatiques depuis de longues années, que l'on soigne par de nombreux médicaments, qui a subi cholécystectomie et appendicectomie, et qui, pourtant, continue à se plaindre. Enfin, dans de rares cas, la péritonite biliaire qui suit la rupture du kyste impose la laparotomie d'urgence, avec en général exitus dans les suites post-opératoires immédiates. Ce polymorphisme d'expression s'explique facilement, pour peu que l'on se souvienne de l'étiologie et du mécanisme de formation des kystes congénitaux du cholédoque.

Nous venons donc de dire que le plus souvent, le diagnostic n'était posé qu'après une plus ou moins longue période

d'incertitude. Recherchons la durée de cette période durant laquelle les symptômes se sont manifestés en choisissant de reprendre les cas rapportés par deux auteurs d'époques différentes :

1936	Yotuyanagi	(416)	54 cas	
1969	Lee & coll.	(216)	97 cas	



On remarque immédiatement que :

- deux tiers des patients supportent la maladie pendant un mois à quatre ans avant que ne soit posé le diagnostic.
- actuellement, le diagnostic est posé dans 20 % des cas durant la période néo-natale, contre 2 % jusqu'en 1936. Un avantage fondamental en résulte: le traitement curatif peut être entrepris avant l'apparition de lésions irréversibles.

- par contre, chez l'adulte, le diagnostic n'est pas posé plus rapidement. Comme nous le verrons, la radiologie n'a que peu d'utilité si l'on ne suspecte pas la malformation et les symptômes sont souvent faussement interprétés.
- 20 % des patients ont une anamnèse qui fait remonter le début des douleurs à une vingtaine d'années.

Nous allons maintenant passer en revue la symptomatologie, que l'on peut grouper en deux blocs importants:

- I - une triade fondamentale
- II - des signes accessoires

I - La triade.

Elle permet, à elle seule, de suspecter très fortement le diagnostic, tout particulièrement si elle est mise en évidence chez une femme jeune. Malheureusement, nous verrons qu'elle n'est pas toujours complète, et même parfois totalement absente, ce qui égare le clinicien. Ces trois symptômes fondamentaux sont:

- 1) la douleur
- 2) l'ictère
- 3) la masse palpable

1) la douleur.

Le patient la décrit souvent comme une douleur abdominale diffuse; mais, dans la plupart des cas, elle siège dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen. Elle irradie principalement dans le creux épigastrique, plus rarement dans la fosse iliaque droite et dans le dos. Il s'agit

d'une douleur pratiquement journalière, vague et peu sévère, donnant parfois une sensation locale de plénitude. Il n'y a pas de prédominance diurne ou nocturne, pas d'horaire et les aliments habituellement interdits aux lithiasiques sont normalement supportés. Aucune position antalgique ne l'améliore. Elle est due à l'obstruction partielle du cholédoque et à la distension du kyste. Lorsque l'obstruction cholédocienne devient complète (par mécanisme de valve, par obstruction secondaire), les épisodes aigus apparaissent, sous forme de violentes coliques hépatiques.

2) L'ictère.

Il s'agit en réalité le plus fréquemment d'un subictère intermittent. Lorsqu'il persiste et devient ictère franc, la symptomatologie douloureuse signant l'obstruction l'accompagne. Les données de laboratoire indiquent que cet ictère est de type obstructif en début d'évolution, puis plus tard apparaît l'atteinte parenchymateuse lorsque la durée de la maladie favorise le développement d'une cirrhose biliaire ou d'une cholangite par exemple. Ajoutons qu'en cas d'ictère franc, les selles se décolorent, les urines deviennent foncées, mais le prurit est fort rare.

3) La masse palpable.

Elle constitue certainement le signe le plus important, pratiquement pathognomonique chez la femme jeune. La forme de cette masse n'a aucun rapport avec la symptomatologie; son volume varie durant l'évolution. De consis-

tance molle et élastique, elle est régulière, rénitente, mobile latéralement mais jamais verticalement, suivant parfois les mouvements du diaphragme. Elle siège dans la région sous-costale droite, juste sous le foie, mais peut être palpée sous la ligne médiane si le lobe droit du foie la repousse. Pas toujours facile à délimiter du rebord hépatique, elle peut, selon sa grosseur, descendre jusqu'à l'ombilic. Mentionnons que dans un cas, rapporté par Budde (49), le kyste congénital du cholédoque était si gros que son bord interne se palpaît dans l'hypochondre gauche. Chez l'enfant, la palpation se fait en général plus aisément, et l'attention est attirée assez tôt par une voussure nette de l'hypochondre droit.

Selon les auteurs consultés, la fréquence de la triade varie de 20 % (Alonso-Lej, (8)) à 60 % des cas (Liebner (221), Ravitch (293)). Nous avons repris quelque deux cents cas rapportés par quatre auteurs différents et recherché la fréquence de la triade complète ou partielle. Il s'agit de:

1936	Yotuyanagi	54 cas
1956	Tsardakas et Robnett	57 cas
1959	Alonso-Lej	97 cas
1969	Lee et coll.	97 cas.

Les cas inutilisables (manque de détails, erreurs) ont été écartés, ce qui explique la variation des chiffres avec ceux rapportés dans les autres chapitres.

Symptomes	Yotuyanagi	Tsardakas	Alonso-Lej	Lee
triade	11	15	21	19
douleur + ictère	21,1 %	26,3 %	21,6 %	19,8 %
douleur + masse	2	12	26	16
ictère + masse	3,8 %	21,0 %	26,8 %	16,4 %
douleur	5	8	13	7
ictère	9,6 %	14,0 %	13,4 %	7,2 %
masse	20	8	18	21
aucun des trois	38,4 %	14,0 %	18,7 %	21,6 %
non utilisables	3	9	5	18
	5,7 %	15,8 %	5,1 %	18,7 %
	2	3	6	10
	3,8 %	5,2 %	6,1 %	10,3 %
	6	1	7	3
	11,4 %	1,7 %	7,2 %	3,1 %
	3	1	1	3
	5,7 %	1,7 %	1,0 %	3,1 %
	2	0	0	0
	3,8 %	0	0	0

Fréquence des différents symptômes selon les auteurs

Ce tableau permet de tirer les conclusions suivantes:

- la fréquence de la triade varie entre 20 et 25 %; chez aucun autre auteur que chez ceux rapportés ici, non cités parce que fournissant de petites séries de cas (de l'ordre de 10 à 20), nous pouvons dépasser le chiffre de 30 %. Il est intéressant de remarquer que plus les cas sont récents, plus le pourcentage de fréquence de la triade diminue. Ceci semble être dû au fait que le diagnostic est posé avant l'installation complète de la symptomatologie.
- dans 50 % des cas environ, le patient présente deux des trois signes, soit ictère et masse, soit ictère et douleur. L'association douleur-masse survient beaucoup plus rarement.
- dans 20 % des cas, un seul signe doit permettre le diagnostic correct; en général, il s'agit de la douleur, manifestation guère pathognomonique!
- dans 2 à 5 % des cas, aucun signe réputé classique, mais uniquement une symptomatologie accessoire, ou une découverte du hasard lors d'une cholangiographie per-opératoire.
- en fin de chapitre, nous rechercherons encore si nous retrouvons cette distribution chez l'enfant.

Maintenant que nous avons constaté que chez la moitié des patients il ne faut rechercher que deux signes, voyons quels sont les symptômes accessoires qui vont pouvoir nous mettre sur la piste.

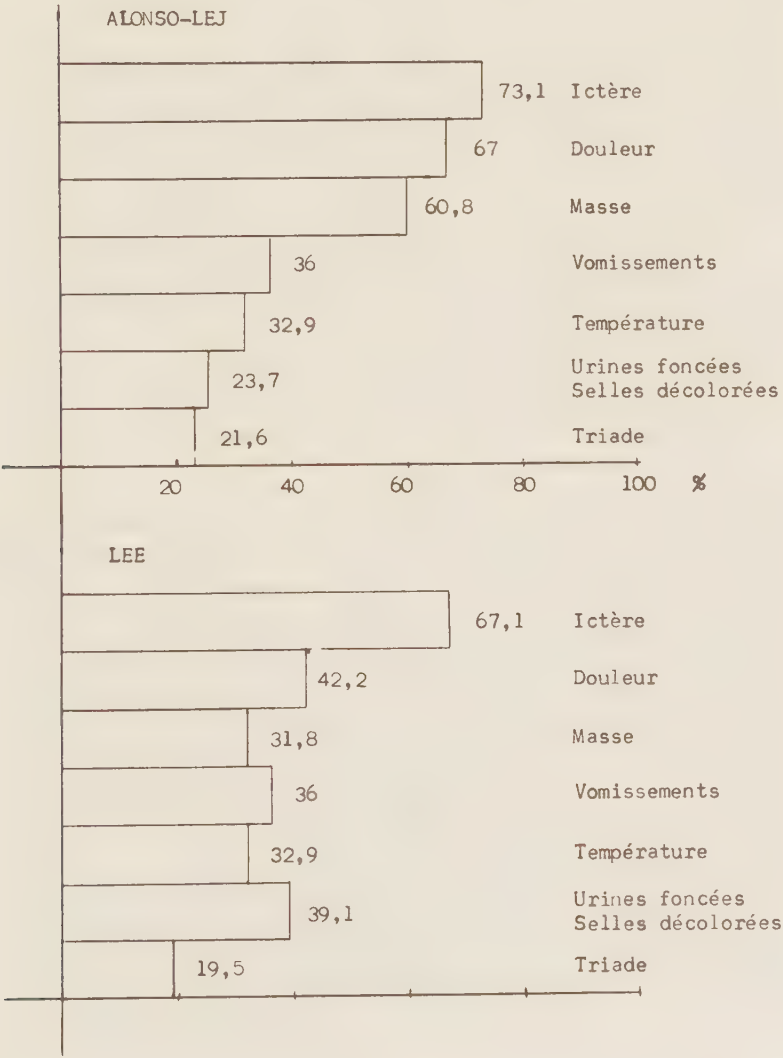
II - Les signes accessoires.

Parce que de peu de valeur pour affirmer le diagnostic de kyste congénital du cholédoque, les autres signes cliniques intéressent nettement moins les différents auteurs. De plus, ces signes sont moins fréquents que ceux que nous venons d'étudier. Par ordre d'importance décroissant, établi d'après les cas d'Alonso-Lej et de Lee (des auteurs plus anciens, trop imprécis, ne peuvent pas être utilisés ici pour ce qui nous intéresse), nous trouvons:

Symptomes	Alonso-Lej		Lee	
ictère	71	73,1 %	66	67,1 %
douleur	65	67,0 %	41	42,2 %
masse	59	60,8 %	31	31,8 %
vomissements et nausées	35	36,0 %	35	36,0 %
état fébrile, frissons	32	32,9 %	32	32,9 %
selles décolorées, urines foncées	23	23,7 %	38	39,1 %
triade complète	21	21,6 %	19	19,5 %
diarrhées	7	7,2 %	?	?
prurit	5	5,1 %	?	?
ascite	3	3,0 %	?	?
perte pondérale	3	3,0 %	?	?
flatulence	2	2,0 %	?	?
stéatorrhée	2	2,0 %	?	?

D'autres signes sont encore plus rares, et d'aucune aide: pétéchies, convulsions, léthargie, aménorrhée, céphalées, dyspepsie, hépatosplénomégalie.

Ce tableau met nettement en valeur trois groupes de symptômes, nets chez Alonso-Lej, un peu moins chez Lee :



Parmi cette symptomatologie secondaire, la fièvre et les frissons surviennent pendant les épisodes aigus. Ils représentent alors vraisemblablement une infection du kyste et une cholangite ascendante.

Les vomissements apparaissent dans deux cas précis, d'une part lorsque s'installe l'infection, d'autre part lorsque le duodenum est comprimé entre le kyste et la paroi abdominale.

Mosely (262) pense au contraire que le kyste comprime la racine du mésentère commun, provoquant une sorte de claudication intermittente de l'artère mésentérique supérieure qui se traduit par les vomissements et la douleur. Plusieurs auteurs remarquent que des vomissements de bile pratiquement pure marquent la fin de la crise aiguë. Il est probable que le kyste a alors déversé son contenu dans le duodenum.

Tous les symptômes que nous venons de décrire ci-dessus concernent les kystes congénitaux de type I (dilatation kystique du cholédoque) et II (diverticule cholédocien) Nous avons repris les quelques cas de type III (cholédochocèle) et avons trouvé que le diagnostic pouvait être suspecté d'après une triade constante mais peu évocatrice qui comprend les vomissements, les nausées et la douleur. Le diagnostic pré-opératoire n'a encore jamais été évoqué, les cliniciens pensant avant tout au polype de la seconde portion duodénale, plus rarement au léiomyome ou au pancréas atypique. En ce qui concerne la période 1969 - 1972 qui nous intéresse plus particulièrement, il est difficile de s'en faire une idée très précise. En effet, nombreux sont les auteurs

qui ne décrivent pas leurs cas et ne s'intéressent qu'à un aspect du problème (en général le traitement). Selon Kasai (184), une masse abdominale et un ictère sont présents dans 71 % des cas, des selles peu foncées ou décolorées dans 48 % des cas et la douleur dans 19 % des cas, ce qui ne nous étonne guère puisque le diagnostic est actuellement posé en général avant l'apparition des premières manifestations douloureuses; cet auteur a fait une constatation intéressante d'après les quelque vingt cas qu'il rapporte: lorsque le kyste congénital du cholédoque est associé à l'atrésie des voies biliaires, ce sont l'ictère et les selles décolorées qui amènent le patient chez son médecin. Par contre, si le kyste est seul en cause, la masse abdominale attire l'attention.

Les différents diagnostics pré-opératoires.

Recherchons maintenant, toujours chez les mêmes auteurs, quels sont les diagnostics pré-opératoires proposés, et dans combien de cas le diagnostic exact est évoqué. Mentionnons en passant que le diagnostic pré-opératoire fut correctement posé pour la première fois en 1924 par Neugebauer (270); il s'agit du soixante-quatrième cas de la littérature.

	Yotuyanagi	Tsardakas	Alonso-Lej	Lee
Diag. correct	7,3 %	15,8 %	20 %	27 %
Faux diagnostic	52 %	75,7 %	60 %	42,1 %
Pas de diag.	40,7 %	8,7 %	20,1 %	30,9 %

Diagnostics pré-opératoires	Yotuyanagi		Tsardakas		Alonso-Lej		Lee et col	
	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%
Kyste congénital du cholédoque	4	7,3	9	15,8	19	20	27	27,8
Pas de diagnostic pré-opératoire	22	40,7	5	8,7	19	20	30	30,9
Cholécystite	4	7,3	6	10,5	6	6,3	1	1,0
Cholélithiasie	3	5,5	2	3,5	5	5,2	1	1,0
Cholédocholithiasie	4	7,3	2	3,5	3	3,1	0	0
Tumeur rétro-péritonéale	1	1,8	1	1,7	5	5,2	0	0
Kyste à échinocoques du foie	2	3,7	3	5,2	3	3,1	0	0
Grosse vésicule d'étiologie ?, hydrops	2	3,7	1	1,7	3	3,1	0	0
Néo. de la voie biliaire principale	0	0	0	0	2	2,1	0	0
Cirrhose hépatique	0	0	2	3,5	0	0	0	0
Absès hépatique	1	1,8	0	0	1	1,0	0	0
Invagination	1	1,8	1	1,7	0	0	2	2
Kyste du quadrant sup. dr; étiol. ?	2	3,7	6	10,5	3	3,1	2	2
Faux-kyste du pancréas	4	7,3	0	0	4	4,2	2	2
Cancer du pancréas	0	0	0	0	3	3,1	1	1
Pancréatite aiguë ou chronique	0	0	1	1,7	2	2,1	3	3,1
Tumeur de Wilms	1	1,8	1	1,7	2	2,1	2	2
Hépatite	0	0	4	7,0	3	3,1	5	5,2
Atrésie de la voie biliaire	0	0	2	3,5	4	4,2	2	2

Diagnosics pré-opératoires. (suite)

Diagnosics pré-opératoires	Yotuyanagi		Tsardakas		Alonso-Lej		Lee et col	
	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%
Ictère obstructif	1	1,8	2	3,5	1	1,0	10	10,3
Appendicite ou diverticule de Meckel	0	0	7	12,2	2	2,1	1	1
Hépatome	2	3,7	0	0	2	2,1	1	1
Double vésicule biliaire	0	0	1	1,7	1	1	1	1
Neuroblastome	0	0	1	1,7	1	1	1	1
Kyste de l'ovaire droit	0	0	0	0	0	0	1	1
Ulcère duodenal	0	0	1	1,7	1	1	1	1
Mucocèle vésiculaire	0	0	0	0	0	0	1	1
Masse extra duodenale d'étiologie ?	0	0	0	0	0	0	1	1
total	54		57		95		97	

Les diagnostics pré-opératoires évoqués

Le pourcentage de diagnostics corrects augmente avec le temps; actuellement, nous pouvons admettre que le kyste congénital du cholédoque est reconnu dans un quart des cas avant l'intervention. Par contre, dans la moitié des cas, le diagnostic posé est incorrect.

Nous avons donné ci-dessus un tableau des nombreuses possibilités évoquées par nos quatre auteurs.

Le diagnostic chez l'enfant.

Nous savons que nous trouvons la moitié des cas de kystes congénitaux du cholédoque chez les enfants de moins de 5 ans. Dès lors, il nous paraît utile de rechercher si ce que nous venons de dire peut également s'appliquer lorsque nous ne considérons que les cas âgés de moins de cinq ans. Nous obtenons alors:

1936	:	Yotuyanagi	20 cas ont moins de 5 ans 34 cas ont plus de 8 ans
1956	:	Tsardakas	17 cas ont moins de 5 ans 40 cas ont plus de 8 ans
1959	:	Alonso-Lej	35 cas ont moins de 5 ans 62 cas ont plus que 8 ans
1969	:	Lee et col.	41 cas ont moins de 5 ans 56 cas ont plus de 8 ans

Symptomes	Yotuyanagi		Tsardakas		Alonso-Iej		Lee et col	
	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%	Nb cas	%
<u>CAS DE MOINS DE CINQ ANS</u>								
Triade	1	5	3	17,4	3	8,4	5	12
Ictère	14	70	12	69,6	24	67,2	33	79,2
Douleur	2	10	10	58,0	10	28,0	14	33,6
Masse	15	75	11	63,8	28	78,4	30	72
Vomissements	8	40	?	?	12	32,6	?	?
Température et frissons	2	10	?	?	11	30,8	?	?
Urines foncées & selles décolorées	5	25	?	?	12	32,6	?	?
Diarrhées	1	5	?	?	4	11,2	?	?
Pétéchies, diathèse hémorragique	3	15	?	?	1	2,8	?	?
<u>CAS DE PLUS DE HUIT ANS</u>								
Triade	10	29	12	35	18	24,8	14	23,8
Ictère	10	29	11	27,5	26	41,6	14	23,8
Douleur	8	23,2	19	47,5	34	54,4	17	28,9
Masse	16	46,4	6	15	10	16	1	1,7
Vomissements	?	?	?	?	23	36,8	?	?
Température et frissons	?	?	?	?	21	33,6	?	?
Urines foncées, selles décolorées	?	?	?	?	11	18,6	?	?
Diarrhées	?	?	?	?	3	4,8	?	?
Pétéchies, diathèse hémorragique	?	?	?	?	?	?	?	?

Le tableau ci-contre montre clairement que:

- la triade est mise en évidence deux à trois fois moins souvent chez le petit enfant que plus tard chez l'adulte.
- en revanche, l'ictère est deux à trois fois plus fréquent chez l'enfant avant l'âge de cinq ans.
- on palpe deux à cinq fois plus fréquemment une masse chez l'enfant que chez l'adulte.
- les autres symptômes se retrouvent en proportions égales.

Il s'agit donc d'un diagnostic difficile, le plus souvent posé per-opératoirement. En l'absence de masse palpable, la symptomatologie évoque de façon indiscutable chez l'enfant une atrésie des voies biliaires.

En conclusion, on se rappellera que:

- chez l'enfant, l'ictère et la masse palpable, le plus souvent d'ailleurs également visible, doivent conduire au diagnostic.
- chez l'adulte, l'ictère et la douleur constituent les éléments conducteurs, à vrai dire peu pathognomoniques!

LABORATOIRE.

Parmi tous les cas que nous avons repris pour cette étude des kystes congénitaux du cholédoque, nous n'en

trouvons qu'une petite cinquantaine dans lesquels figurent les résultats des examens de laboratoire. Et pour tout compliquer, ce ne sont pratiquement jamais les mêmes tests qui sont mentionnés! De plus, nous n'avons trouvé aucun auteur qui ait étudié systématiquement les variations des examens de laboratoire. Presque tous par contre considèrent que ces examens de laboratoire n'apportent rien pour le diagnostic, et nous partageons cet avis. Au début de la maladie, les examens demeurent strictement dans les normes physiologiques. Pendant les crises, lorsqu'apparaît un subictère, on trouve des valeurs qui confirment la présence d'un discret ictère de type obstructif. Plus tard, lorsque surviennent les complications, l'atteinte parenchymateuse apparaît. Très brièvement, voyons ce qu'il faut attendre du laboratoire:

examens de sang

hémoglobine: dans deux tiers des cas, présence d'une anémie normocytaire ou microcytaire, l'Hb descendant dans quelques cas aux environs de 7 mg %, le plus souvent se situant à un taux voisin de 10 à 11 mg %.

Leucocytes: augmentent dans un tiers des cas, jusqu'à 25.000 (Reflet de la cholangite ?). Seule chose intéressante, la leucocytose est de répartition normale, à l'exception de la lymphocytose qui est toujours supérieure à 30 %.

Bilirubine totale: elle atteint 20 mg % dans un tiers des cas, sinon demeure à un taux normal. L'augmentation se fait par prédominance de la bilirubine directe.

Sont normaux: glycémie
urée, azote uréique
choléstérol
protéines totales
transaminases et phosphatases alcalines
Quick

examens des urines

On trouve en général de la bilirubine et de l'urobilinogène; à part celà, l'examen des urines n'apporte aucun renseignement.

Ces examens n'ont donc que peu d'intérêt diagnostique. Par contre, une modification du laboratoire en cours d'évolution peut permettre de diagnostiquer les complications classiques des kystes du cholédoque, complications que nous étudierons plus à fond ultérieurement.

RADIOLOGIE.

L'apport de la radiologie peut être déterminant pour démontrer un kyste congénital du cholédoque. Et pourtant, si l'on consulte la littérature, les avis des différents auteurs divergent très nettement. Pour les uns, les clichés apportent un complément indispensable; pour les autres, ils ne sont jamais décisifs, le diagnostic étant posé lors de la coeliotomie exploratrice. Pourquoi cette divergence d'opinions ? En y regardant de plus près, on s'aperçoit que ceux qui décrivent de nombreux signes radiologiques le font souvent rétrospectivement, lorsque le diagnostic a été posé avec certitude

et confirmé par l'intervention chirurgicale. Il n'en demeure pas moins qu'il s'agit d'une interprétation radiologique difficile, et que le diagnostic se pose rarement à partir des clichés.

Nous pensons que la radiologie a une grande valeur lorsque les bons examens sont demandés et que l'on sait exactement ce qu'il faut attendre de tel ou tel type d'investigation. Mais surtout, cette grande règle générale doit s'accompagner au départ de l'idée préconçue que l'on recherche le kyste congénital du cholédoque. En effet, si la suspicion clinique existe, les petits signes qui normalement passeraient inaperçus sont alors notés et correctement interprétés.

Nous allons passer en revue les examens radiologiques qui peuvent être utiles pour affirmer ou au contraire infirmer la présence d'un kyste congénital du cholédoque. On demande en général successivement:

- 1) l'abdomen à vide
- 2) la cholécystographie
- 3) la cholangiographie
- 4) le transit baryté suivi
- 5) l'urographie
- 6) la cholangiographie per- et post-opératoire

A ces six examens importants viennent s'ajouter quelques investigations plus rarement effectuées et de valeur discutable:

- 7) la ponction transpariétale du kyste, avec injection de produit de contraste
- 8) le pneumopéritoine
- 9) la scintigraphie hépato-biliaire
- 10) l'échographie (ECHO)

Voyons maintenant la valeur de chacun d'eux:

1) l'abdomen à vide.

Cet examen facile, non pénible pour le patient, se montre positif dans pratiquement tous les cas, pour peu que le kyste atteigne un diamètre de quelques centimètres. Plus petit, il peut être visible, mais souvent difficile à analyser, à séparer des autres structures. On observe une masse de la densité radiologique du tissu mou, située dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen, séparée du rein et du foie, l'ombre rénale demeurant nettement visible à travers le kyste. Mac Laughlin (233) signale que la présence inconstante d'air dans le kyste représente un signe pathognomonique. Wright (407) indique des signes additionnels qui renforcent le diagnostic s'ils sont présents, mais ne l'informent jamais par leur absence: calcification de la paroi du kyste, une vésicule en forme de virgule retournée qui enjambe le duodenum.

2) la cholécystographie.

Dans à peine 10 % des cas rapportés dans la littérature, une cholécystographie a démontré de façon indiscutable la présence d'un kyste congénital du cholédoque. De plus, il faut savoir que ce n'est qu'exceptionnellement que la vésicule biliaire s'opacifie dans ces cas de kystes. Quelques auteurs ont eu la chance de voir une double opacité, la plus externe étant sans doute la vésicule biliaire, la seconde, plus grosse, plus interne et plus supérieure n'étant jamais reconnue comme kyste congénital du cholédoque puisqu'à chaque fois ils ont posé le diagnostic de duplication de la vésicule biliaire.

Comment peut-on expliquer les résultats médiocres de la cholécystographie ?

- a) la bilirubinémie était trop élevée lors de l'examen. Pour obtenir des clichés valables, elle ne doit en aucun cas dépasser 30 mg %, sinon il faut procéder à une cholangiographie sous perfusion.
- b) le produit de contraste s'accumule dans le kyste et peut en révéler une partie. Mais la pression n'est jamais assez élevée pour que le produit reflue dans la vésicule biliaire. Un fait confirme cette idée: après excision du kyste et entérostomie, la vésicule biliaire s'opacifie sur les clichés de contrôle.
- c) dans certains cas, le kyste déforme le cholédoque et bloque le cystique, d'où obtention de clichés de vésicules exclues.
- d) dans un cas (Rheinlander (296)), le kyste congénital du cholédoque était associé à une absence de vésicule biliaire. (rappel: un semblable cas figure dans nos observations).

3) la cholangiographie.

Bien interprétée, elle représente probablement le plus précieux examen dans les cas qui nous intéressent. On recherchera sur les clichés successifs:

- après 30 mn : le cholédoque et sa dilatation kystique sont visibles, de même que le début de l'arbre biliaire intra-hépatique.
- après 45 mn : le kyste apparaît bien.
- après 60 et 120 mn : les bords latéraux de kyste s'estompent.

- après 180 mn, 24 h et 48 h, : bonne visualisation des voies biliaires intra-hépatiques, rétention du produit de contraste dans d'éventuels kystes intra-hépatiques.

Les tomographies de la voie biliaire

En cas de doute, il peut être déterminant de demander des tomographies de la voie biliaire. Elles peuvent fournir des indications intéressantes et notamment révéler une lithiase endo-kystique.

La cholangiographie per-opératoire.

Elle permet d'obtenir les plus beaux clichés de kystes congénitaux du cholédoque, tout en assurant le diagnostic. Les rapports anatomiques du kyste et des structures adjacentes apparaissent nettement. Faite après une cholécystectomie, elle peut, dans le même temps opératoire, révéler l'affection. Il est curieux de lire que de très nombreux auteurs ont opéré des patients pour crises lithiasiques atypiques, ont enlevé des vésicules biliaire saines et n'ont pas fait de cholangiographies per-opératoires qui auraient fourni la clé de l'énigme, ou du moins auraient permis d'expliquer la dilatation que l'on observe durant l'intervention!

4) Le transit baryté suivi.

Dans 60 % des cas environ, le transit baryté suivi permet d'objectiver une impression et un déplacement antérieurement et à gauche des première et deuxième portions duodénales. Si le kyste atteint un volume appréciable, l'antrum gastrique participe au déplacement médian et le côlon transverse est abaissé.

Les lithiases et les tumeurs cholédociennes provoquent un déplacement bulbaire uniquement, ce qui permet en général le diagnostic différentiel. Pour diagnostiquer le cholédochocèle, le transit baryté demeure l'examen de choix. La dilatation intra-duodénale se voit parfaitement et l'on évoque malheureusement en général un polype de la seconde portion duodénale. Une duodéno-scopie permettra de trancher. Le transit baryté, s'il n'apporte rien de décisif, devient particulièrement important dans la phase post-opératoire. En effet, la cholangiographie et la cholécystographie étant en général blanches dans les anastomoses, le transit dirigé reste le seul moyen d'objectiver un reflux dans la voie biliaire.

5) l'urographie.

Le plus souvent normale, elle permet d'éliminer une malformation ou une tumeur rénales, de même qu'une masse rétro-péritonéale. Dans un cas, Wright (406) décrit une hydronéphrose et un hydro-uretère par compression de la voie urinaire par le kyste. Comme nous l'avons dit précédemment, cette dilatation du bassinnet peut être un signe radiologique accessoire.

6) la ponction trans-pariétale du kyste.

Prônée par quelques auteurs, (Lumpkin & Wilson (226) Kjellberg (198), Urwitz (378)), elle permet:

- a) une bonne visualisation du kyste congénital du cholédoque, des canaux afférents et efférents et de la sténose distale de la voie biliaire.
- b) l'analyse de la bile après ponction, ce qui constitue en soi une preuve directe de la présence du kyste.

Cet examen demeure peu courant, parce qu'incontestablement dangeureux. Browne (47), Byrne (52) et Wrightson (408) rapportent quelques cas de péritonite biliaire après ponction, qui ont dû être opérés en urgence dans de mauvaises conditions, avec un taux de mortalité post-opératoire fort important. La cholangiographie donnant d'aussi bons résultats, nous pensons que cette dernière doit être préférée.

7) le pneumopéritoine.

Cité quelques fois, cet examen n'a jamais paru apporter des indications supplémentaires.

8) la scintigraphie hépato-biliaire.

Elle est surtout utilisée par les auteurs japonais. Kasai (184) rapporte quatre cas positifs sur vingt et un kystes prouvés du cholédoque. On pratique la scintigraphie à 7 heures, après injection de Rose-Bengale- I^{131} , 24 heures après si la bilirubinémie dépasse 15 g/l. Là encore, cet examen ne nous a pas paru emporter toutes les convictions.

9) l'échographie. (ECHO)

Utilisée par Anazawa (9) qui ne communique pas ses résultats, mais finit néanmoins par utiliser les moyens traditionnels, l'échographie ne paraît pas être aussi utile qu'en neurologie ou en obstétrique.

Dès lors, en conclusion, nous pensons que cinq examens sont véritablement utiles:

Abdomen à vide	- présence d'une masse dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen, séparée du foie et du rein. - déplacement de l'ombre des gaz dans le côlon, le duodenum et l'estomac. - pré-op: présence d'air dans la voie biliaire quasi pathognomonique. - post-op: présence d'air normale dans l'anastomose.
Cholécystographie	- elle n'est d'aucune aide. Par contre, une vésicule exclue sans cause apparente (anamnèse de migration cholédocienne par exemple) est un signe en faveur du diagnostic, bien que non spécifique.
Cholangiographie et tomographies	- elles permettent souvent de poser le diagnostic pour peu que la bilirubinémie ne contre-indique pas l'examen - post-op: inutile, car presque toujours blanche après anastomose.
Transit baryté	- déplacement du duodenum I & II, antérieurement et à gauche - post-op: utile pour vérifier le reflux dans l'anastomose.
Urographie:	- à ne faire que lorsque la masse n'a pas prouvé son étiologie extra-rénale.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

Brièvement nous allons passer en revue les principaux diagnostics différentiels qu'il convient d'envisager en cas de kyste congénital du cholédoque. Nous verrons que le plus souvent une anamnèse rigoureusement faite et quelques examens faciles suffisent à trancher la question.

Le kyste hydatique du foie.

Se manifeste par une clinique assez peu caractéristique, pouvant prêter à confusion. Souvent ce sont de petites réactions allergiques et quelques douleurs de l'hypochondre droit qui doivent mettre sur la voie, ou encore une angiocholite par migration de fragments parasitaires dans la voie biliaire principale. L'agent responsable est soit *Echinococcus granularis* (kyste hydatique vrai), soit *Echinococcus multilocularis* (échinococcose alvéolaire). L'anamnèse joue un rôle capital: contact avec un chien (hôte définitif principal), séjours en zones endémiques (Europe centrale, Islande, Afrique du Nord, Australie, Amérique du Sud). Le kyste hydatique du foie augmente lentement de volume, formant une masse régulière, contrairement au kyste congénital du cholédoque qui varie de diamètre en cours d'évolution. Un kyste hydatique du dôme du foie, selon sa position, soulève le diaphragme et en diminue la motilité, ce qui ne se voit jamais lors d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale. Du point de vue radiologique, il importe de prêter attention à la localisation intra-parenchymateuse ou extra-hépatique de la masse, que l'on peut confirmer par une scintigraphie.

La découverte de calcifications dans la paroi appuie le diagnostic de kyste hydatique, mais il faut garder en mémoire que quelques kystes congénitaux du cholédoque peuvent également présenter des calcifications. Le laboratoire va souvent trancher définitivement la question: une éosinophilie sanguine, classiquement citée et rarement présente, a une grande valeur si elle peut être mise en évidence; une réaction de Casoni, une hémagglutination indirecte positive dans trois quarts de kystes hydatiques, ces deux derniers tests se positivant ensemble ou séparément dans 90 % des cas. Une artériographie, dans les cas difficiles, va aider grandement à situer la masse.

La cholélithiase, la cholécystite, la cholédocholithiase.

Groupe de diagnostics fréquemment évoqué, en particulier la cholélithiase qui frappe plus souvent la femme que l'homme, comme le kyste congénital du cholédoque. Là encore, une anamnèse soigneuse garde toute sa valeur: début dans l'enfance rendant peu probable la cholélithiase, à moins qu'elle ne soit la conséquence d'un processus hémolytique dans une dyscrasie sanguine; crises classiquement d'une durée de un à trois jours, avec nausées, intolérance aux graisses et ictère plus ou moins marqué, le tout souvent après un écart de régime. La douleur ressentie par le patient peut être pareille à celle du kyste congénital du cholédoque, avec en plus un signe de Murphy positif et une défense de l'hypochondre droit accompagnée de douleur à la détente en cas d'inflammation vésiculaire. Contrairement à celles du kyste du cholédoque, les crises lithiasiques cèdent en un à deux jours,

de même que la bilirubine dans l'urine et le subictère, mais peuvent récidiver par intervalles très irréguliers. Le plus souvent, la cholécystite accompagne la cholélithiase. Lavitesse de sédimentation est alors accélérée (40 à la première heure) et la vésicule se voit mal à la cholécystographie, l'image pouvant devenir pareille à celle obtenue en cas de kyste cholédocien.

L'atrésie congénitale de la voie biliaire.

Déjà discutée, elle provoque exactement la même symptomatologie que le kyste congénital du cholédoque. Seule la palpation d'une masse permet de trancher la question. Encore faut-il se souvenir que les deux affections peuvent se trouver ensemble. Dans l'atrésie de la voie biliaire, l'ictère apparaît précocément après la naissance et ne diminue plus d'intensité.

La maladie polykystique du foie.

Elle sera discutée avec plus de détails au chapitre VI. Elle pose surtout le diagnostic différentiel de la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

L'abcès du foie.

Lorsqu'il survient dans le lobe hépatique droit d'un homme jeune, qu'il provoque diarrhées et douleurs pleurales, il complique alors le plus souvent une dysenterie amibienne. On l'observe rarement après une cholécystite, une cholangite ou une perforation d'ulcère gastrique. Les douleurs qu'il entraîne peuvent se confondre avec celles du kyste congénital du cholédoque, mais la vitesse de

sédimentation s'élève fortement et le foie est douloureux à la palpation. Une artériographie et un scanning hépatiques vont permettre de situer la masse.

Les tumeurs rénales.

Elles se rencontrent plus fréquemment chez l'homme que chez la femme. La tumeur de Wilms, dérivée du tissu néphrogénique embryonnaire, frappe dans 90 % des cas un enfant âgé de moins de sept ans. Comme le kyste congénital du cholédoque, elle offre une masse palpable, souvent accompagnée d'une hypertension artérielle. La pyélographie et l'angiographie doivent permettre de distinguer ces deux affections.

Chez l'adulte, l'hypernéphrome, ou tumeur de Grawitz, ou encore carcinome rénal à cellules claires, se manifeste par une triade qui rend le diagnostic plus aisé que chez l'enfant. En effet, l'hématurie, les douleurs rénales et les douleurs lombaires ne prêtent guère à confusion. Et le problème ne se pose même pas si l'hypernéphrome se manifeste par ses métastases hépatiques, pulmonaires, osseuses ou cérébrales. Parmi les examens de laboratoire, mentionnons une leucocytose sans infection apparente et une polyglobulie classiquement décrite, mais rare, que l'on ne retrouve pas dans le kyste congénital du cholédoque.

Les tumeurs rétro-péritonéales.

Parfois volumineuses, elles ont pu égarer les cliniciens. En règle générale, la clinique et la radiologie permettent rapidement de se faire une idée.

L'hépatome. (et les autres tumeurs hépatiques)

Il apparaît à un âge où la plupart des kystes congénitaux du cholédoque ont été diagnostiqués. De plus, il survient le plus souvent sur un terrain cirrhotique que l'on doit rechercher. Les patients se plaignent de douleurs de l'hypochondre droit ou épigastriques, de température et d'asthénie. Grâce à la scintigraphie et au laboratoire (anémie, leucocytose, rétention de la BSP, augmentation des phosphatases alcalines, présence d'une alpha-fœto-globuline quasi pathognomonique) on peut en général faire assez facilement le diagnostic différentiel. L'exitus est rapide, alors que le kyste congénital du cholédoque fait souffrir une vie entière.

Le carcinome de la tête du pancréas.

Avec les douleurs épigastriques particulièrement importantes en decubitus dorsal, l'amaigrissement et l'ictère tenace qu'il provoque, le carcinome de la tête du pancreas peut poser un problème de diagnostic différentiel plus difficile à résoudre que dans les cas précédents, d'autant plus que l'anorexie, les nausées et les troubles du transit attirent l'attention sur le tube digestif. Il n'y a pas d'hépatomégalie; la vésicule, souvent volumineuse, peut en imposer pour un kyste congénital du cholédoque.

Le faux kyste du pancréas.

Il s'agit d'une néoformation limitée par les séreuses des organes voisins et constituée par l'irruption hors de la glande de débris nécrotiques. Ces collections peuvent se constituer dans l'hypochondre gauche, mais souvent entre les feuillets du petit épiploon, rendant alors très

difficile le diagnostic différentiel avec le kyste congénital du cholédoque. L'étude attentive du transit baryté apporte d'importants renseignements: le cadre duodenal est agrandi, et le duodenum est repoussé vers la droite par le faux kyste, alors qu'il est abaissé et ramené à gauche en cas de kyste congénital du cholédoque. Dans les deux affections, le côlon transverse peut être abaissé par la masse.

Le faux kyste du pancréas se manifeste souvent par une douleur lancinante abdominale diffuse, parfois par un ictère d'accompagnement dû à la sténose extrinsèque du cholédoque. Dans l'anamnèse, la notion de pancréatite a une grande importance, de même que la recherche d'une lithias biliaire, d'un ulcère duodenal et d'une notion d'éthylisme chronique. Par curiosité, rapportons ce cas de diagnostic différentiel probablement impossible: (deuxième cas de Rivarola, (298)), un cholédochocèle se développant dans la tête du pancréas!

Parmi d'autres diagnostics différentiels moins fréquents, citons encore l'ampulome, les kystes mésentériques, l'hémangiome du foie et l'hydrops de la vésicule biliaire.

COMPLICATIONS ET MALADIES ASSOCIEES.

Dans un précédent chapitre, nous avons déjà cité les malformations qui peuvent accompagner le kyste congénital du cholédoque. Ainsi, le chirurgien ne devra pas trop s'étonner s'il découvre une double vésicule biliaire, un double canal cholédoque ou un canal hépatique accessoire. En opérant un nouveau-né ictérique, il veillera spécialement à l'association plus fréquente du kyste

congénital du cholédoque et de l'agénésie ou de l'atrésie distale de la voie biliaire principale. Quant aux autres organes, ils ne paraissent pas être touchés avec une fréquence plus significative que dans le reste de la population. Le rein polykystique, classiquement cité comme accompagnant le kyste congénital du cholédoque, n'a pu être mis qu'une fois en évidence. Cela ne nous étonne guère, si l'on se souvient des hypothèses étiologiques du kyste congénital du cholédoque.

En raison de son importance pour la thérapeutique et le pronostic, il faut accorder une place spéciale à la dilatation polykystique des voies biliaires intra-hépatiques. C'est pourquoi nous consacrons le chapitre suivant à l'étude de cette malformation accompagnatrice importante qui compromet souvent le traitement chirurgical d'un kyste congénital du cholédoque.

A plusieurs reprises, notamment en discutant les avantages et les inconvénients inhérents à chaque technique opératoire, nous avons relevé les principales complications qu'entraîne un kyste congénital du cholédoque, opéré ou non:

- la cholangite ascendante, en particulier après les kysto-duodenostomies ou chaque fois que la masse fait obstacle au flux biliaire.
- la cirrhose biliaire secondaire proportionnelle à la longusur de l'évolution et au degré de la sténose.
- le reflux de liquide gastrique dans l'anastomose.

D'autres phénomènes secondaires apparaissent plus rarement, par exemple la thrombose du tronc porte due à la compression par un gros kyste (Arthur et Stewart (13)), ou

encore une symptomatologie de sténose pylorique par compression sur le bulbe duodénal. (Flemmig, (107)).

Nous voudrions encore décrire dans ce chapitre quelques autres complications et maladies associées nettement moins connues, parce que plus rares, à savoir:

- 1) l'association kyste congénital du cholédoque et cancer
- 2) l'hématémèse sur varices oesophagiennes
- 3) la rupture du kyste congénital du cholédoque
- 4) la lithiase endo-kystique.

Association kyste congénital du cholédoque et cancer.

Cette association se rencontre plutôt rarement, comme en témoigne ce tableau dans lequel nous avons relevé les cas publiés dans la littérature jusqu'à fin 1972. Une conclusion s'impose: l'incidence du kyste congénital du cholédoque associé à un cancer, en général du foie ou de la voie biliaire, est de 2,5 % environ, soit trente fois plus élevée que celle du cancer de la voie biliaire dans la population.

La symptomatologie étant la même que celle rencontrée dans un kyste congénital du cholédoque non cancérisé, le diagnostic ne peut être qu'histologique, rarement macroscopique. Les signes précoces d'obstruction font défaut, en raison du diamètre particulièrement important de la voie biliaire. C'est pourquoi, dans le but de contourner cette difficulté et d'éviter une dégénérescence post-opératoire, plusieurs auteurs, en particulier des Japonais, recommandent l'excision du kyste comme seul traitement valable.

Année	Auteurs	sexe	âge	Opération (s)	Pathologie	Suites op.
1944	Irwin et Morison	M	30	Cholécystogastrostomie	Carcinome épithéloïde & lithiasse endo-kyst.	Décès immédiat
1944	Ferraris, Navarro & Escargel	?	?	Drainage externe	Adéno-CA voie biliaire et foie	Décès immédiat
1946	Armanino	M	17	Aucune	Hépatome	Décès immédiat
1956	Wilson, Morrissey & Mc Connell	F	33	Cholédochocystojéjunost.	Carcinomatose d'étiol ?	Décès 2 mois post-op
1957	Dexter	F	22	Aucune	CA canal hépatique com.	Décès après ? mois
1958	Fischer	M	18	Excision + montage ?	AdénoCA du kyste	Décès 4 mois post-op
1962	George & Maingot	F	27	Cholédochocystojéjunost.	CA canal hépatique com.	Décès après 2 ans
1964	Kelly & Schreter	M	30	Cholédochocystoduodénost.	CA tête pancréas	Décès après 5 mois
1964	Ashby	F	50	Cholédochocystoduodénost.	AdénoCA paroi du kyste	En vie 11 mois post-op
1967	Thistlethwaite & Horwitz	M	21	Cholédochojéjunostomie	AdénoCA du canal hépatique commun	Décès 5 mois post-op
1967	Mc Farlane & Glenn	F	65	Hépaticojéjunostomie	AdénoCA paroi kyste	Décès 23 mois post-op
1967	Mc Farlane & Glenn	F	28	Cholédochocystojéjunost.	AdénoCA paroi kyste	Décès 10 j. post-op
1969	Lorenzo, Seed et Beal	F	32	Cholédochocystojéjunost.	CA indifférencié d'un ganglion situé dans la paroi du kyste	En vie 4 mois post-op

Quelle est l'étiologie de cette dégénérescence maligne qui survient à un âge peu avancé ? Il existe trois théories dans la littérature:

- a) stagnation biliaire. Elle entraîne une irritation, qui favorise une métaplasie, puis une néoplasie.
(Irwin et Morison (164))
- b) théorie biochimique: les sels biliaires renferment une substance cancérigène: le méthyl cholanthrène.
(George et Maingot, (120))
- c) inflammation. Cet état inflammatoire chronique provoque une destruction et une régénération, de façon continuelle, d'où finalement une néoplasie.
(Fischer (105))

Histologiquement, il s'agit le plus souvent d'un adénocarcinome.

Hématémèse sur varices oesophagiennes.

Dans la littérature, nous avons trouvé quatre cas de kystes congénitaux du cholédoque se révélant par une ou des hématémèses. (1 cas de Fonkalsrud (124), 2 cas de Gillis et Sergeault (124), le deuxième cas de Hays (145)). Enfants et adultes étaient touchés. Il est intéressant de relever l'absence de symptomatologie du kyste avant que ne se produise l'hématémèse massive. En effet, douleur et masse palpable font totalement défaut, et l'ictère n'apparaît que dans un seul cas. Le clinicien se trouve donc confronté avec le diagnostic différentiel des hématémèses et des hypertensions portales. Les examens de laboratoire ne mettent rien de particulier en évidence. La radiologie n'apporte pas plus

de renseignements que dans les autres cas de kystes congénitaux du cholédoque. Par contre, la splénoportographie a montré à chaque fois la présence de monstrueuses varices oesophagiennes au tiers inférieur de l'oesophage. La pression porte, à chaque fois mesurée, dépassait 35 cm H₂O.

Le cas de Fonkalsrud présente un intérêt particulier. En effet, à la suite de deux hématémèses en deux jours chez un enfant de cinq ans et demi, avec perte de deux litres de sang, il fut pratiqué un shunt spléno-rénal termino-latéral qui n'abaissa en rien la pression du système porte. La cavité abdominale est alors examinée à fond et le kyste découvert. Dès que la cholécystoduo-dénostomie fut terminée, la pression portale se normalisa.

Dans les trois autres cas également, l'intervention sur le kyste suffit à elle seule à rétablir la pression du système porte. Au contrôle radiologique, on constate dans les quatre cas la disparition des varices oesophagiennes. Il s'agissait donc bien d'une compression sans répercussion intrinsèque. Un kyste congénital du cholédoque peut donc être responsable d'une hypertension portale, dont l'origine peut être intra- ou extra-hépatique. En cas d'atrésie associée de la voie biliaire, elle est indiscutablement intra-hépatique. Par contre, si le kyste est de gros volume et s'il comprime la veine porte, l'augmentation de pression qui en résulte est indiscutablement d'origine extra-hépatique.

En cas de varices oesophagiennes sans étiologie apparente, (pas de notion d'éthylisme dans l'anamnèse, hématémèse chez un enfant), il faut penser au kyste congénital du

cholédoque dans le diagnostic différentiel. Sa présence confirmée, il faut l'opérer, et non pratiquer un shunt porto-cave presque certainement inutile.

Rupture du kyste congénital du cholédoque.

Une quinzaine de cas de rupture spontanée de kystes congénitaux du cholédoque sont rapportés dans la littérature. (Kong (201), Tagart (360), Weber (394), Walton (389), Bleger et Boyer (31), Wright (407), Blocker (32), Jackson (172), Saunders & Jackson (315), Garces Neira & Guzman (116). Byrne & Bottomley (52), Friend (111), Goswitz et Kimmerley (130), Ellis et Crosmin (94), Chesterman (67).)

La perforation peut être due à l'infection qui provoque la nécrose du kyste, les germes responsables étant à chaque fois soit les salmonelles, soit *Clonorchis sinensis*. Dans un tiers des cas environ, la perforation suit un traumatisme (chute à bicyclette, accident de trafic, coup de pied de cheval). Dans un cas (1^{er} cas de Saunders et Jackson (315)), la perforation survient à la vingt-huitième semaine d'une grossesse parfaitement supportée, alors que justement cette dernière provoque souvent par compression des douleurs de l'hypochondre droit qui permettent de poser le diagnostic!

Le diagnostic pré-opératoire de perforation de kyste congénital du cholédoque n'a été posé qu'une seule fois (cas de Bleger et Boyer (31)) certainement parce que la présence de la dilatation cholédocienne était connue! Cela ne nous étonne pas, car la symptomatologie ressemble à celle d'une perforation d'un viscère creux. Le plus

souvent, on intervient en urgence pour appendicite aiguë, car les douleurs prédominent nettement au niveau de la fosse iliaque droite. A l'intervention, on constate la présence de bile dans la cavité abdominale. Dès que l'on pense à la rupture du kyste congénital du cholédoque, d'ailleurs souvent difficile à objectiver puisque la masse n'existe plus, le kyste s'étant vidé, il faut procéder de la façon suivante: dans un premier temps opératoire, on pratique une cholécystostomie ou une cholédochostomie. Ce geste a pour but immédiat de parer au plus pressé en arrêtant le flux biliaire et surtout il n'exige pas une intervention sur un tissu rendu friable par l'inflammation. Dans un second temps, après quinze jours à trois semaines, il convient de pratiquer une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y de Roux, ou mieux encore une excision du kyste et une cholédochojéjunostomie.

Lorsque le traitement est correctement conduit, la mortalité post-opératoire ne dépasse guère celle que l'on observe dans les interventions pour kyste congénital du cholédoque non diagnostiqué.

Kyste congénital du cholédoque et lithiase endo-kystique.

Nous ne ferons que citer sans nous y arrêter la lithiase endo-kystique qui représente plus une curiosité qu'une complication. Trouvaille opératoire, elle demeure aussi rare que la lithiase vésiculaire en cas de kyste congénital du cholédoque. Elle n'offre pas de symptomatologie particulière, n'a probablement rien à voir dans le déclenchement de la douleur et n'est jamais responsable

d'une rupture. Son seul traitement demeure celui du kyste congénital du cholédoque, et il est évident qu'il ne faut jamais se contenter d'enlever la lithiasse puisque le facteur étiologique n'est pas corrigé. Une douzaine de cas sont rapportés. (Mc Whorter (237), Winterstein (403), Sato (312), Keeley (193), Serfas et Lyter (331), deuxième cas de Marcoulides et Caroli (62), Truka, Saunders et Jackson (perforation et lithiasse), Irwin et Morrison (pierre et cancer, 164) Nous avons également rapporté la présence d'une lithiasse dans deux de nos cas.

CHAPITRE V.

LE TRAITEMENT.

Dans ce chapitre, nous avons relevé tous les types d'interventions chirurgicales pratiquées, puis rapporté leurs résultats en notant leurs taux de morbidité et de mortalité, et ce en fonction de six groupes d'auteurs. Etant conscient que ces pages sont trop longues à consulter pour un lecteur qui n'y chercherait pas un renseignement précis, nous commençons par dresser deux tableaux qui résument globalement les 559 cas étudiés.

I - Types d'opérations utilisées ou autres solutions proposées comme traitement (559 cas)

Cholédochocystoduodenostomie I ou II	: 221
Cholédochocystojéjunostomie I ou II avec anse en Y ou oméga	: 85
Drainage simple	: 75
Cholédochojéjunostomie I ou II	: 57
Cholédochoduodenostomie	: 33
Cholédochocystogastrostomie	: 12
Anastomose cholédocho-cholédocienne	: 7
Cholédochogastrostomie	: 6
Cholédochoraphie	: 2
Pas de traitement chirurgical	: 45
Cas inopérables	: 11
Autres (Cf tableau détaillé)	: 5

II - Les résultats.

Absence de traitement chirurgical et drainage externe seul	: 100 % de décès dans le mois qui suit le diag.
Cholédochocystoduodenostomie	: 10 à 20 % de décès post-opératoires immédiats. Morbidity = 10 à 50 % à court terme.
Cholédochocystojéjunostomie	: 10 à 20 % de décès post-opératoires immédiats- Morbidity = 10 à 20 % à long terme.
Excision du kyste	: 10 à 20 % de décès post-opératoires immédiats. Morbidity = 1 à 5 %

La multiplicité des types d'interventions proposées et pratiquées pour un traitement qui se veut curatif du kyste congénital du cholédoque témoigne bien de l'incertitude des chirurgiens face à ce problème. Notre but n'est pas d'analyser chaque technique opératoire, puis d'en rechercher les taux de mortalité et de morbidité. Par ailleurs, un tel travail serait totalement inutile, puisque plusieurs procédés doivent actuellement être abandonnés, parce que franchement dépassés. Nous nous contenterons, par quelques tableaux rapidement commentés, d'essayer d'énumérer toutes les opérations pratiquées jusqu'à ce jour dans le traitement du kyste congénital du cholédoque. Cela doit nous permettre de comprendre plus facilement quelques-unes des techniques qui nous ont permis d'arriver à notre conception actuelle du

traitement. Puis nous reprendrons plus en détail les procédés aujourd'hui en vigueur, et qui paraissent ne plus guère devoir se modifier.

Dans ce travail, pour la facilité de la compréhension, nous nous sommes permis de classer toutes les interventions proposées par les différents auteurs en trois groupes ainsi délimités:

- I - les procédés chirurgicaux qui conservent le kyste congénital du cholédoque
- II - les procédés chirurgicaux qui permettent l'excision du kyste, puis un montage bilio-digestif.
- III- divers procédés peu ou plus utilisés actuellement, nécessitant un ou plusieurs temps opératoires.

Parce que bien décrits, nous avons repris les cas suivants:

- | | |
|------------------|---|
| 1) jusqu'en 1936 | : 51 cas de Yotuyanagi (416) |
| 2) jusqu'en 1956 | : 183 cas repris par Tsardakas et Robnett (373), y compris ceux de Yotuyanagi et de Shallow (333) |
| 3) 1956 | : 57 nouveaux cas de Tsardakas et Robnett (373) |
| 4) 1956 - 1959 | : 96 cas réunis par Alonso-Lej (8) dont certains que nous avons repris et complétés pour les besoins de la cause. |
| 5) 1959 - 1969 | : 90 cas de Lee et coll (216) |

6) 1969 - 1972 : quelque cent cas trouvés dans la littérature, mais 82 utilisables:

a) Gots (131)	: 1 cas
b) Lorenzo (224)	: 3 cas
c) Hays (145)	: 10 cas
d) Lindenauer (223)	: 8 cas
e) Mahour (242)	: 8 cas
f) Kasai (185)	: 21 cas
g) Ishida (166)	: 31 cas

Grâce à ces 559 cas, nous ne prétendons pas être exhaustifs, mais nous pensons pouvoir étudier valablement certains problèmes thérapeutiques et proposer quelques conclusions et considérations intéressantes.

I - Procédés chirurgicaux conservant le kyste congénital du cholédoque.		1	2	3	4	5	6
1 - Marsupialisation, drainage et cholédochocystoduodénostomie dans un second temps opératoire.		1	23	5	2	0	0
2 - Cholédochocystoduodénostomie primaire avec ou sans cholécystectomie		16	47	15	28	52	25
3 - Cholédochocystoduodénostomie sur drain de caoutchouc		1	1	0	0	0	0
4 - Cholécystostomie et drainage externe, cholédochocystoduodénostomie secondaire		0	0	0	1	0	0
5 - Cholédochocystoduodénostomie + gastrojéjunostomie et anastomose de Braun au pied		0	0	0	0	0	2
6 - Cholédochocystoduodénostomie primaire, puis cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux dans un second temps opératoire		0	0	1	0	0	0
7 - Cholécystectomie et drainage externe, secondairement cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux		0	0	1	0	0	0

I - Procédés chirurgicaux conservant le kyste congénital du cholédoque. (suite)	1	2	3	4	5	6
8 - Cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux, ou anse en oméga.	0	0	7	15	30	31
9 - Cholédochocystogastrostomie avec ou sans gastro-jéjunostomie dans le même temps opératoire ou dans un second temps	2	1	2	2	2	2
10 - Cholédochocystopylorostomie	0	0	1	0	0	0
total	20	72	32	48	84	50
% de cas traités par ces procédés pour l'auteur considéré	39	39,3	56,1	50	93,3	60,9

II - Procédés chirurgicaux comprenant l'excision du kyste

- 1 - Excision du kyste + cholédocho- ou hépatico-duodénostomie avec ou sans cholécystectomie
- 2 - Excision du kyste + anastomose cholédocho-cholédocienne termino-terminale
- 3 - Excision du kyste avec ou sans cholécystectomie + cholédochojéjunostomie avec ou sans jéjunostomie
- 4 - Excision de la paroi antérieure du kyste, longitudinalement puis cholédochoraphie
- 5 - Excision de la paroi antéro-latérale du kyste, longitudinalement puis cholédochogastrostomie
- 6 - Excision du kyste et drainage externe, puis secondairement anastomose bilio-digestive (bilio-duodénale ou bilio-jéjunale)
- 7 - Excision du kyste et cholédochoduodénostomie, puis secondairement cholécystentérostomie sur sténose de l'anastomose primaire
- 8 - Excision du kyste et drainage externe
- 9 - Drainage externe du kyste et de la vésicule biliaire, secondairement excision du kyste, anastomose bilio-digestive et fermeture de la fistule

1 2 3 4 5 6

0 7 3 14 2 2

1 1 1 3 0 0

0 2 1 4 0 50

0 0 2 0 0 0

0 0 1 3 0 0

0 1 0 0 0 0

0 1 0 0 0 0

0 12 0 0 0 0

0 0 1 0 0 0

II - Procédés chirurgicaux comprenant l'excision du kyste (suite)	1	2	3	4	5	6
10 -Excision partielle du kyste & drainage externe du cholédoque ou du canal hépatique; secondairement cholécystoduodénostomie	0	0	1	0	0	0
11 -Excision de la moitié du kyste et cholédochocystoduodénostomie sur le reste du kyste	0	0	1	0	0	0
12 -Cholécystostomie, secondairement excision du kyste et anastomose cholédocho-cholédocienne termino-terminale	0	0	0	1	0	0
13 -Drainage externe, secondairement cholédochoraphie + cholédochogastrostomie + cholécystectomie	0	0	0	2	0	0
14 -Excision partielle du kyste, cholédochoraphie et cholédochooduodénostomie + gastroentérostomie, cholécystectomie	0	0	0	1	0	0
15 -Excision du kyste, hépaticojéjunostomie, pancréaticoduodénostomie, gastrojéjunostomie, cholécystectomie	0	0	0	1	1	0
16 - Excision du kyste + hépaticogastrostomie	0	0	0	1	0	0
total	1	24	11	30	3	52
% de cas traités par ces procédés pour l'auteur considéré	2	13,1	17,5	31	3,3	63,4

III - Opérations diverses		1	2	3	4	5	6
1 - Pas de traitement chirurgical, mais uniquement médical, le kyste étant connu		13	25	5	2	0	0
2 - Marsupialisation, aspiration, drainage, avec ou sans cholécystectomie		10	52	0	6	1	0
3 - Coeliotomie et cas inopérables, car atrésie totale des canaux hépatiques et du cholédoque		6	0	1	3	1	0
4 - Marsupialisation, aspiration, drainage, secondairement gastroentérostomie		0	0	6	0	0	0
5 - Laparotomie blanche, kyste reconnu en seconde intervention et cholécystoduodénostomie, drainage externe lors d'une troisième intervention		0	1	0	0	0	0
6 - Cholécysentérostomie		0	4	0	4	0	2
7 - Type d'opération non cité		0	5	0	2	0	0
8 - Cholécystectomie + opération de Witzel		0	0	1	0	0	0
9 - Cholécystectomie, le kyste demeurant méconnu (trouvaille de nécrops)		0	0	3	1	1	0
10 - Fixation du kyste à la paroi abdominale		3	0	0	0	0	0
total		32	87	16	18	3	2
% des cas traités par ces procédés selon l'auteur considéré		59	47,6	26,4	19	3,4	0,2

Remarques:

Tableau I:

- au fur et à mesure de l'évolution du traitement, les chirurgiens ont préféré utiliser des techniques permettant de conserver le kyste congénital du cholédoque. Plus rapides et plus simples, elles sont grevées d'une faible mortalité, mais malheureusement suivies d'une morbidité assez importante. Dans les 90 cas de Lee, couvrant une période de dix ans (1959 - 1969), le kyste congénital du cholédoque est conservé dans 93 % des cas. Deux tiers de ces patients ont bénéficié d'une cholédochocystoduodénostomie, alors que sur le dernier tiers les chirurgiens ont pratiqué une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux, plus rarement avec une anse en oméga. Depuis 1969, certainement sous l'influence des auteurs japonais, le choix chirurgical paraît se modifier puisque dans la moitié des cas la kystectomie est pratiquée.
- il ressort nettement de ce premier tableau que deux techniques se partagent la faveur des opérateurs contemporains: la cholédochocystoduodénostomie d'une part, et la cholédochocystojéjunostomie d'autre part.

Tableau II:

- ce deuxième tableau confirme ce que nous venons de dire: les techniques opératoires permettant l'excision du kyste se répandent nettement plus ces dernières années.
- tout d'abord, les cholédochoduodénostomies et les hépatico-duodénostomies sont utilisées pour le rétablissement de la continuité. Actuellement, elles cèdent le

pas à la cholédochojéjunostomie avec ou sans jéjunojéjunostomie, une cholécystectomie étant fortement recommandée dans le même temps opératoire.

- les techniques en plusieurs temps opératoires, en général un drainage suivi après quelques semaines d'un quelconque montage, donnent de moins bons résultats. Nous verrons plus loin qu'elles ne sont admissibles actuellement que dans les cas d'urgence (rupture de kyste congénital du cholédoque avec péritonite biliaire par exemple) ou chez l'enfant durant la période néo-natale, le pourcentage de décès (environ 50 %) dans ces cas autorisant un second geste opératoire chez ceux qui ont survécu.

Tableau III:-

- jusqu'en 1940, environ 20 % des kystes congénitaux du cholédoque étaient traités médicalement. Avec les années, ce taux diminue pour tomber à zéro, chacun s'accordant pour admettre que seul un traitement chirurgical entre en ligne de compte.
- il en va de même pour les cas jugés inopérables qui sont en régression. Il s'avère préférable de toujours pratiquer au moins une dérivation facile et rapide, puisque tous les patients non opérés décèdent dans les quelques mois qui suivent une laparotomie inutile.
- le drainage externe avec aspiration, autrefois pratiqué dans un tiers des cas, n'a plus sa place aujourd'hui en tant que type de traitement définitif. Il ne constitue qu'une mesure d'urgence, dans l'attente d'un second temps qui permettra l'anastomose adéquate.

Nous allons maintenant dire quelques mots de chacun des principaux procédés opératoires actuellement en vigueur. Mais avant tout, quelle que soit la technique choisie, il faut savoir que la condition sine qua non pour un traitement correct demeure la reconnaissance pré-opératoire du kyste congénital du cholédoque. En effet, lorsque le diagnostic n'est pas posé, ou lorsque le kyste est méconnu en début d'intervention, ne permettant ainsi pas immédiatement un choix judicieux de la technique à utiliser, le taux de mortalité post-opératoire double. Nous allons brièvement voir également ce qu'il convient de penser de l'absence de traitement chirurgical et du drainage externe.

Absence de traitement chirurgical au profit d'une quelconque thérapeutique médicale.

L'absence de traitement chirurgical conduit presque obligatoirement à la mort, en général dans les quelques mois qui suivent la découverte d'un kyste congénital du cholédoque, dans sa forme compliquée. Un seul cas dans toute la littérature a survécu plus d'une demi-année! Quel est le devenir d'un kyste congénital du cholédoque non opéré ? Bien entendu, il est excellent, tant que n'apparaissent pas les complications classiques. Mais en général, on observe l'installation rapide d'une cholangite purulente, responsable sans doute en grande partie d'une obstruction progressive de la voie biliaire. L'ictère, de type obstructif, peut également survenir par suite de la coudure du cholédoque distal, coudure due au kyste gonflé de bile qui pèse sur le cholédoque et le plie. Finalement, pratiquement, tous ces patients

non opérés décèdent d'une cirrhose biliaire. Quelques uns sont victimes d'une rupture de kyste, post-traumatique le plus souvent. Une conclusion s'impose donc: tout kyste congénital du cholédoque doit si possible être opéré.

Le drainage externe.

Bien que mauvaise et fortement déconseillée, l'utilisation du drainage externe demeure assez répandue; en particulier y ont recours des chirurgiens qui ne savent pas trop que faire lorsqu'ils sont subitement placés devant un kyste congénital du cholédoque dont ils ignoraient l'existence. La réintervention s'avère nécessaire dans les jours ou les semaines qui suivent la première opération. Durant ce laps de temps, il faudra tout particulièrement veiller au déséquilibre électrolytique important que ce drainage externe de bile entraîne inévitablement. Si l'on reprend les cas de drainage externe publiés durant ces dernières années, on constate que les indications habituelles sont:

- a) drainage d'un kyste congénital du cholédoque confondu avec un faux-kyste du pancréas.
- b) présence d'une angiocholite importante compliquant le kyste.
- c) drainage d'une péritonite biliaire due à la perforation du kyste.
- d) drainage en cas d'association d'un kyste congénital du cholédoque et d'une pancréatite aiguë. La fréquence de cette association varie fortement selon les auteurs considérés. A ce propos, Hepp (149) signale qu'il a opéré plusieurs cas de kystes drainés pour

pancréatite aiguë associée et qui présentaient à la réintervention un pancréas absolument sain. L'explication doit être la suivante: les taches de stéatonecrose constatées lors de la mise en place du drainage externe ne sont pas dues à une pancréatite aiguë, mais plutôt à une fissuration des fines parois du kyste, ou simplement à une perméation de liquide biliaire riche en ferments pancréatiques ayant régurgité dans le kyste.

La mise en place d'un drainage externe temporaire ne constitue pas un danger pour le patient, pour peu que l'on prenne soin de corriger exactement le déséquilibre hydroélectrolytique qu'il érovoque obligatoirement. Par contre, il faut savoir que la réintervention sera en général assez compliquée, du fait de la présence d'inévitables adhérences. On utilise en général la voie sous-costale. Le choix du montage à effectuer ne dépend plus de l'opérateur, mais du siège de la brèche de drainage sur le kyste. Une cholédochocystoduodénostomie ne sera donc pas toujours techniquement possible et il faudra alors obligatoirement avoir recours à une cholédochocystojéjunostomie avec de préférence anse en Y selon Roux. L'obturation parfaite de l'orifice de drainage peut être très difficile sur ce terrain toujours inflammatoire. Un excellent moyen de contourner la difficulté serait de pratiquer une kystectomie. Malheureusement, le status adhérentiel local permet rarement une dissection lege artis. Dès lors, il faut essayer de placer l'anastomose de telle façon qu'elle recouvre entièrement l'ancien orifice de drainage. Pour éviter toute stagnation

et ralentissement de la bile, la cholécystectomie doit être pratiquée dans le même temps opératoire.

I - Les procédés qui conservent le kyste congénital
du cholédoque.

1 - La cholédochocystoduodenostomie.

Décrite et effectuée pour la première fois en 1907 par Bakes, la cholédochocystoduodénostomie demeura durant des dizaines d'années le procédé opératoire classiquement recommandé et incontesté.



Gross (134), le premier, étudie de très près la catamnèse de quelques cas libres de toute symptomatologie après cholédochocystoduodénostomie. Il signale alors pour la première fois dans la littérature qu'un kyste convenablement drainé diminue nettement de volume, ne donnant souvent radiologiquement que l'image d'un cholédoque un peu gros. Toutefois il ne disparaît jamais

complètement et un petit niveau liquide demeure souvent visible. Des études radiologiques ultérieures plus approfondies ont permis de confirmer ces faits. Bien entendu, il existe quelques exceptions. Ainsi, Hertzler et Magnire (152) décrivent un cas opéré onze ans auparavant, ne présentant plus aucune symptomatologie douloureuse, mais dont le kyste n'a pas diminué de volume. Il nous semble fortement probable que l'absence de douleur puisse s'expliquer par l'anastomose fonctionnelle mise en place et qui évite ainsi toute rétention.

La cholédochocystoduodénostomie demeure un procédé encore très répandu, comme le témoigne le tableau I que nous venons d'étudier. De nombreux chirurgiens la préfèrent pour sa simplicité et sa rapidité d'une part, et pour sa faible mortalité post-opératoire d'autre part: de l'ordre de 25 % dans les environs de 1950, elle tombe actuellement à 3 - 5 %. Malheureusement, les résultats à long terme laissent à désirer, et nombreux sont les patients qui continuent de se plaindre.

Environ 50 % d'entre eux, n'ayant retiré aucun bénéfice de la cholédochocystoduodénostomie, sont réopérés et guéris par un second montage. C'est d'ailleurs le cas d'une de nos patientes, Madame F. Quelles sont donc les complications inhérentes à ce traitement à première vue satisfaisant ?

- a) l'infection et la cholangite ascendante. Elles sont dues à la dilatation résiduelle, la stase biliaire dans la poche cholédocienne constituant un excellent milieu de culture en particulier pour les germes

Gram négatif. Dans ce cas, le patient ressent les mêmes douleurs qu'avant l'intervention, douleurs qu'il va souvent mettre sur le compte d'un état grippal: fièvre avec frissons, anorexie, nausées, pesanteur dans l'hypochondre droit avec de temps en temps quelques coliques, très rarement des urines foncées et un subictère.

- b) le reflux d'aliments dans l'anastomose. Ce reflux entraînant également une cholangite constitue une complication pratiquement constante des cholédochocystoduodénostomies, même si elle demeure asymptomatique. Matusima (249), Warren (391) et d'autres l'ont parfaitement démontré. Pour y remédier, Warren propose d'adjoindre à la cholédochocystoduodénostomie une gastrojéjunostomie, le montage étant secondairement accompagné d'une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux en cas de persistance de la symptomatologie douloureuse.
- c) la sténose de l'anastomose. Complication assez fréquente, la sténose de la cholédochocystoduodénostomie se fait en général au cours de la deuxième ou troisième année qui suit l'intervention. La douleur réapparaît et le patient doit être rapidement réopéré. On pratique alors une cholédochocystojéjunostomie et tout rentre dans l'ordre. Plusieurs auteurs, et Grove (136) en particulier, ont étudié ce problème de la sténose. Selon eux, elle survient pratiquement dans tous les cas où le kyste ne présentait aucun revêtement épithélial à l'endroit de l'anastomose.

La localisation et la grandeur de la bouche anastomotique cholédochocystoduodénale jouent un rôle prédominant non seulement en ce qui concerne la possibilité d'une sténose secondaire, mais également pour empêcher une cholangite ascendante. Elle doit se faire sur une partie libre et découverte du kyste, doit être assez large (plus de trois centimètres) pour permettre un drainage efficace.

2- La cholédochocystogastrostomie.



Il s'agit d'un type d'anastomose qui comporte les mêmes avantages et les mêmes inconvénients que la cholédochocystoduodénostomie. Toutefois, elle est grevée d'une mortalité post-opératoire légèrement supérieure, de l'ordre de 35 % selon Alonso-Lej (8).

3- La cholédochocystojéjunostomie.

Il s'agit de l'intervention de choix. Deux possibilités:

- a) cholédochocystojéjunostomie et anastomose de Braun
- b) cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux.



cholédochocystojéjunostomie
et anastomose de Braun.



cholédochocystojéjunostomie
avec anse en Y selon Roux

L'intervention a été proposée en 1927 Par Tsujimura (375), puis reprise et bien codifiée en 1938 par Kambe et Fujihara. Son utilisation chez nous, conseillée par Keeley (193) date de 1948. Archambaults et Lasker (11) démontrent en 1950 que ce procédé permet nettement de diminuer la morbidité post-opératoire due essentiellement à la cholangite ascendante et au reflux. Promoteurs de la technique, les chirurgiens japonais tendent toujours plus à la remplacer par l'excision du kyste, qui en leurs

mains paraît donner de meilleurs résultats. Chez eux, la cholédochocystojéjunostomie est grevée d'une mortalité post-opératoire qui varie de 30 à 50 % selon les auteurs, alors que chez nous elle est justement choisie pour ses meilleurs résultats à long terme et sa basse mortalité, de l'ordre de 12 à 15 %. Nous pensons qu'il ne faut pas attacher trop d'importance à ces chiffres, puisque la cholédochocystojéjunostomie est réservée au Japon aux cas difficiles pour lesquels l'excision est exclue. Au départ donc, il s'agit d'une autre catégorie de patients, et les résultats ne peuvent obligatoirement qu'être plus médiocres.

L'intervention se pratique en un temps, en y adjoignant une cholécystectomie. On réserve le procédé en deux temps (drainage externe par drain dans le kyste, dans le cholédoque ou la vésicule, puis secondairement cholédochocystojéjunostomie) aux patients présentant de gros risques opératoires, à ceux qui se décompensent rapidement en cours d'intervention, et aux cas de rupture.

Un point important va conditionner le résultat: l'anse exclue doit être longue pour éviter le reflux alimentaire et la cholangite. Chez l'enfant, elle doit avoir vingt à trente centimètres de longueur, alors qu'elle mesurera chez l'adulte cinquante à soixante centimètres. En effet, Pearse, Radokovitch et Coydill (287) ont démontré expérimentalement qu'une anse de trente centimètres de longueur entre la cholédochocystojéjunostomie et l'entéro-entérostomie s'accompagnait d'un reflux dans 100 % des cas.

Un montage en Y est indiscutablement préférable à toute autre technique. En effet, on compte:

- 5 % de cholangites post-opératoires dans les montages en Y (Roux)
- 57 % de cholangites post-opératoires dans les montages en oméga.

De nombreux auteurs signalent qu'ils ont réopéré des patients pour remplacer l'anastomose en oméga par une anse en Y, ce simple geste permettant pratiquement toujours la disparition de toute symptomatologie (149, 216).

La cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux présente les désavantages principaux suivants:

- dans les gros kystes, le drainage se fait difficilement, la stase favorisant alors à nouveau la cholangite.
- la stricture de l'anastomose peut se faire après quelques années, mais nettement moins fréquemment que dans les cholédochocystoduodénostomies.
- quelques cas de dégénérescence maligne du kyste congénital du cholédoque ont été décrits, ce qui pousse les auteurs japonais en particulier à choisir la kystectomie. Mais nous reviendrons sur ce problème plus en détail par la suite.

II - Les procédés qui comportent l'excision du kyste.

La résection du kyste congénital du cholédoque demeure, de l'avis de tous les auteurs, le traitement de choix. Placée entre les mains d'un bon chirurgien, cette intervention, pratiquée essentiellement par les Japonais, recommandée par Alonso-Lej (8), Rever et Pessagno,

déconseillée par les auteurs anglo-saxons parce que trop hasardeuse, ne paraît pas représenter un risque de taux de mortalité post-opératoire plus important que les procédés permettant de conserver le kyste. La dissection du kyste peut être plus ou moins facile, selon l'épaisseur de la paroi. Les parois minces et fibreuses sont en général faiblement vascularisées; leur dissection en est relativement aisée. Par contre, dans les aprois épaisses pénètrent généralement des vaisseaux qui saignent abondamment. Il paraît préférable d'infiltrer alors la paroi de liquide physiologique pour y découvrir un bon plan de clivage; puis de disséquer le plus près possible de la paroi interne du kyste. La dissection de la paroi postérieure pose souvent plus de problèmes, car elle adhère parfois intimement au pédicule hépatique. Il importe en outre de prendre garde aux anomalies fréquentes précédemment discutées des canaux pancréatiques. Lorsque le kyste congénital du cholédoque et le canal de Wirsung communiquent, l'excision représente une contre-indication formelle, à moins qu'une anastomose wirsungo-duodénale puisse se faire dans de bonnes conditions. Les chirurgiens qui ont méconnu cette particularité ont dû par la suite pratiquer une duodéno-pancréatectomie pour fistule pancréatique (Shields (336)).

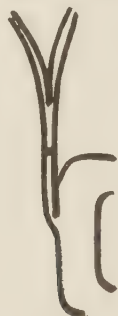
Parmi les autres problèmes qui peuvent surgir en cours d'intervention, citons les éventuels dommages causés au tronc porte, les hémorragies et les problèmes inhérents à toutes les anastomoses en général.

Comment rétablir la continuité ? Il existe plusieurs possibilités, à savoir:

- 1) si le diamètre du cholédoque le permet, anastomose hépatico-cholédocienne termino-terminale (danger de sténose) sur drain de Kehr.
- 2) l'hépatico- ou la cholédochooduodénostomie
- 3) l'hépatico- ou la cholédochojéjunostomie avec anse en Y de Roux-. Il s'agit du procédé le plus fréquemment utilisé

On procède toujours à la cholécystectomie, afin de maintenir un flux biliaire constant à travers l'anastomose, et surtout pour éviter une stase qui risque de se surinfecter dans une vésicule qui ne se vide plus.

1 - l'anastomose hépatico-cholédocienne.



Il s'agit de la technique de choix selon Schärli et Bettex (317). Assez rarement pratiquée, l'anastomose hépatico-cholédocienne ne peut être envisagée que lorsque le kyste est réséqué en laissant assez de canaux proximale et distale. Il doit donc être de petit volume. Les complications sous forme de lâchage ou de fistule font préférer une autre technique.

2 - l'hépatico- ou la cholédochooduodénostomie.



Il s'agit d'une intervention pratiquée pour la première fois par Mc Whorter (237) en 1922. Bon procédé si le kyste est petit, mais reflux malheureusement fréquent.

3 - l'hépatico- ou la cholédochojéjunostomie.



Procédé classique, donnant de bons résultats, obligatoire dans les gros kystes en raison de la dilatation proximale du cholédoque qui permet de réaliser une bonne anastomose avec le jéjunum. Les sténoses secondaires

sont extrêmement rares. Il est possible de faire également ici, comme nous l'avons dit précédemment, soit une cholédochojéjunostomie avec une anse jéjunale et jéjuno-jéjunostomie selon Braun, ou mieux de monter une anse en Y de Roux. L'association d'une gastrojéjunostomie assure, selon certains auteurs, une meilleure vidange gastrique. Les résultats à long terme ne paraissent pourtant pas meilleurs. De plus, comme toujours avec les gastro-entéro-anastomoses, il y a lieu de craindre l'apparition fort fréquente d'un ulcère peptique.

La cholédochojéjunostomie donne d'excellents résultats, et les patients guérissent totalement. Les désavantages de la cholédochojéjunostomie sont:

- la difficulté technique
- le taux de mortalité post-opératoire:
 - 40 % selon Hatano Imoto (142) en 1954
 - 29 % selon Tsardakas et Robnett (373) en 1956
 - 15 % selon Alonso-Lej (8) en 1959.

III - Autres procédés.

1 - les techniques utilisant la vésicule biliaire.

- a) la cholécystogastrostomie
- b) la cholécystoduodénostomie
- c) la cholécystojéjunostomie

Ces trois procédés permettent le by-pass du kyste congénital du cholédoque. Signalons par simple curiosité que la cholécystojéjunostomie fut la première

intervention chirurgicale couronnée de succès en cas de kyste. Swain (356) la réalisa en 1894.

La mortalité post-opératoire demeure fort basse, la méthode rapide. Néanmoins, du fait de l'importante morbidité due principalement à la cholangite ascendante très fréquente, et parce que la sécrétion biliaire se fait très mal, il convient de réserver ces procédés aux cas déjà fréquemment opérés et qui présentent de nombreuses adhérences. Encore faut-il que la cholécystectomie ne soit pas justement une des interventions précédemment pratiquée!

2 - la cholédochoraphie.



Par résection et suture, l'opérateur redonne au cholédoque son diamètre normal.

Il s'agit d'un procédé simple, qui à première vue paraît logique et excellent. Malheureusement, il faut le proscrire formellement, car il ne donne que de très mauvais résultats. En effet, si l'intégrité anatomique paraît satisfaisante, il n'en demeure pas moins que les facteurs étiologiques persistent, et que nombreuses récidives surviennent.

3 - exclusion du kyste congénital du cholédoque.

Dans les cas techniquement favorables, et si la résection du kyste paraît hasardeuse, trop complexe ou trop longue, il est possible de pratiquer une exclusion du kyste afin de supprimer la stase et la lithiase endokystique. L'intervention se fait de façon simple: on sectionne le canal hépatique ou le pôle supérieur du kyste en un endroit où le diamètre semble favorable. On ferme la tranche de section inférieure afin d'éviter le reflux; le kyste alors s'affaisse. On procède finalement à l'anastomose hépatico-jéjunale.

4 - Sphinctéro-myotomie d'aval.

Dans les dilatations segmentaires peu importantes, Roux (303) opère le segment rétréci, parce qu'il admet comme étiologie un désordre neuro-musculaire s'exerçant au niveau de la région sphinctérienne de l'Oddi. Le principe de cette sphinctéro-myotomie interne est comparable aux opérations de Fredet et de Heller, à cette différence près que ces dernières sont des myotomies extra-muqueuses périphériques. L'opération intéresse la totalité du segment rétréci; elle exige la mise en place d'un drainage à demeure transodien par drain de Champeau. Roux a opéré ainsi un cas avec succès, mis à part deux épisodes d'angiocholite rapidement jugulés par des antibiotiques.

En résumé, nous pouvons admettre qu'il y a actuellement trois tendances dans le traitement du kyste congénital

du cholédoque, étant évidemment admis définitivement que seule la chirurgie entre en ligne de compte:

1 - les procédés en vogue dans les pays anglo-saxons.

- a) la cholédochocystoduodénostomie
- b) la cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux

De ces deux procédés simples et rapides, il faut préférer le second, car il met mieux que le premier le patient à l'abri de la cholangite ascendante.

2 - Alonso-Lej et à sa suite quelques auteurs déjà cités.

- a) excision du kyste congénital du cholédoque avec hépatico- ou cholédochoduodénostomie. Obtention par ce procédé d'une anatomie quasi normale.
- b) excision du kyste congénital du cholédoque et hépatico-jéjunostomie ou cholédochojéjunostomie avec anse en Y selon Roux. Cette technique est à préférer en cas de kyste de gros volume ou de cholangite.

3 - les procédés en vigueur au Japon, qui tendent à s'imposer.

- a) excision du kyste congénital du cholédoque et hépatico-jéjunostomie avec anse en Y selon Roux dans pratiquement tous les cas.
- b) la cholédochocystojéjunostomie, éventuellement la cholédochocystoduodénostomie en cas d'excision techniquement impossible chez des patients âgés en mauvais état général et chez les nouveaux-nés. La mortalité post-opératoire étant de 50 % chez ces derniers, les auteurs japonais préfèrent intervenir rapidement, puis pratiquement plus tard l'excision étant devenue moins hasardeuse, réintervenir dans de bonnes conditions chez ceux qui ont survécu.

Traitement chirurgical des kystes de type II.

Les kystes de type II représentent une lésion facilement et totalement curable. Le résultat est particulièrement bon puisque la continuité biliaire n'est pas interrompue. Le geste opératoire s'apparente à celui d'une cholécystectomie.

Traitement chirurgical des kystes de type III.

Là encore, traitement facile avec d'excellents résultats. Il suffit en effet d'inciser le cholédochocèle pour permettre un écoulement normal de la bile dans le duodenum. Ce geste, en restaurant une anatomie normale, corrige du même coup la symptomatologie digestive propre à cette lésion.

Conclusion et proposition d'un schéma thérapeutique.

A - indication opératoire, nous l'avons discutée pour les kystes congénitaux du cholédoque asymptomatiques découverts par hasard lors d'une coeliotomie. En principe, l'indication opératoire doit être revue pour chaque cas en fonction de l'état général du patient, étant admis que l'intervention sera effectuée par un chirurgien habitué aux problèmes que posent les voies biliaires. Il est en effet inutile d'opérer un patient pour se contenter, par inexpérience, d'un drainage externe qui n'améliorera en rien la situation. Il nous paraît judicieux de proposer le schéma suivant:

- indication opératoire formelle:

- a) les cas aigus: rupture de kyste avec péritonite biliaire par exemple.
- b) les cas qui manifestement montrent déjà des complications au moment du diagnostic, telles que lésions hépatiques ou angiocholiques.
- c) les cas présentant une longue anamnèse de crises douloureuses de l'hypochondre droit.
- d) les cas découverts par hasard chez des jeunes, et dont un geste curatif ne pose pas de problèmes majeurs.

- indication opératoire à discuter:

- a) le kyste congénital du cholédoque asymptomatique chez un sujet d'âge moyen, surtout si la sténose distale est de faible calibre.
- b) une intervention sur terrain hasardeux: sujet relativement âgé avec état inflammatoire péri-kystique probablement important, ou nombreuses interventions chirurgicales antérieures.

- indication opératoire à rejeter:

- a) personne âgée avec kyste asymptomatique.
- b) sténose cholédocienne distale discrète, symptomatologie rare, sujet déjà assez âgé.

B - choix de l'intervention:

- a) en situation aiguë: en cas de perforation avec péritonite biliaire, ou d'angiocholite grave supprimée, une intervention en deux temps est justifiée;

soit un drainage externe suivi quelques semaines plus tard d'une anastomose.

- b) en situation calme, " à froid " : l'excision totale du kyste, si elle est réalisable dans de bonnes conditions, est sans nul doute la solution de choix. La morbidité est faible, la cure radicale. L'arrière-pensée d'une dégénérescence maligne n'existe plus. L'excision totale est probablement plus ardue dans les formes très inflammatoires, en général hasardeuse du fait des rapports avec le tronc porte et l'artère hépatique.

L'excision totale ou partielle, ou le kyste totalement laissé en place, pose le problème de l'anastomose. Sans nul doute, la cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux, longuement exclue (50 - 60 cm) donne les meilleurs résultats.

RESULTATS OPERATOIRES.

Il est intéressant de constater la baisse importante de la mortalité post-opératoire au cours de ces dernières années:

Année	Auteurs	Nb cas	Mortalité en %
1927	Lange (209)	53	83
1929	Seneque & Tailhefer (330)	82	65
1943	Shallow (334)	148	51
1956	Tsardakas & Robnett (373)	52	23
1959	Alonso-Lej (8)	91	12
1969	Lee & coll (216)	91	5,2

Ces chiffres traduisent une mortalité post-opératoire globale. Il importe néanmoins de se souvenir que la moitié de ces décès surviennent chez des enfants opérés au cours de la première année de leur vie. De ce fait, le taux de mortalité post-opératoire en chirurgie de l'adulte demeure donc dans des limites tout à fait acceptables.

Quelles sont les causes principales de cette baisse ? Avant tout, les mêmes que pour n'importe quelle chirurgie moderne :

- a) une meilleure technique. Actuellement, seuls doivent être utilisés des procédés opératoires éprouvés, selon les indications générales que nous venons de passer en revue.
- b) un diagnostic pré-opératoire soigneusement posé ; seule manière d'éviter toute surprise. Tsardakas et Robnett, Lee et quelques auteurs japonais ont parfaitement bien démontré qu'une intervention chirurgicale entreprise sans diagnostic ou suspicion de diagnostic de kyste congénital du cholédoque doublait le taux de mortalité post-opératoire immédiate. Deux raisons principales à nos yeux :
 - par surprise, il résulte un mauvais choix du type d'intervention à effectuer. Le plus souvent, le chirurgien se contente d'un drainage externe.
 - un opérateur non toujours apte à faire face aux problèmes délicats que peut poser la chirurgie des voies biliaires.
- c) les progrès de l'anesthésiologie et de la réanimation.
- d) la qualité des soins post-opératoires. Si l'on reprend les suites opératoires qui ont été publiées

par les différents auteurs, on est impressionné par les difficultés qui surgissent dans les jours qui suivent une intervention pourtant rapidement et correctement menée:

- dérèglements électrolytiques importants, souvent difficiles à compenser dans les trois premiers jours post-opératoires.
- pics fébriles importants, alarmants, avec frissons et sudations
- ictère transitoire sévère
- état de choc, avec pouls filant, pâleur et tachycardie.

Il faut s'attendre à des complications particulièrement marquées lorsqu'on a pratiqué la kystectomie.

D'une manière générale, on peut admettre:

- en cas d'excision du kyste: mortalité post-opératoire un peu plus importante, mais morbidité quasi nulle.
- en cas d'anastomose kysto-digestive: mortalité post-opératoire faible, mais morbidité assez importante, obligeant souvent à une réintervention.

L'étude exacte de la morbidité présente de grandes difficultés, car peu d'auteurs reprennent leurs cas et publient une catamnèse. Cette dernière ne figure que très rarement dans leurs rapports. Ainsi, nous avons tout d'abord cherché à mettre en évidence la durée et la qualité de la survie, mais nous avons vite dû renoncer en raison du manque de renseignements disponibles. Nous avons finalement dressé avec peine:

- un tableau de la mortalité pour chaque principal auteur et pour chaque technique.
- un tableau mettant en évidence pour chaque technique principale les bons et les mauvais résultats. Dans les bons résultats, nous avons inclus tous les patients ne présentant plus ou très peu de symptomatologie douloureuse; en indiquant s'il s'agit d'une première ou d'une deuxième intervention. Dans les mauvais résultats, nous mettons les cas qui ont continué à présenter des troubles.

Des renseignements succincts obtenus dans la littérature, il est impossible de tirer plus. Il est notamment impossible de connaître la durée de la survie d'un patient guéri, et surtout les causes exactes de son décès. Seuls quelques cas ont fait l'objet d'une autopsie. Ils nous permettent alors de savoir avec certitude si le kyste congénital du cholédoque, et surtout les répercussions qu'il entraîne, sont responsables ou non de l'exitus. Mais ils demeurent très peu nombreux, et de ce fait ne peuvent être utilisés valablement.

Pour dresser ces tableaux, seuls sont utilisables les cas décrits par:

- 1) Yotuyanagi (416), 51 cas, dont 49 utilisables
- 2) Tsardakas & Robnett (373), 57 cas dont 52 utilisables.
- 3) Alonso-Lej (8), 96 cas dont 81 utilisables.
- 4) Lee et coll (216), 91 cas dont 85 utilisables
- 5) auteurs de la période 1969 - 1972 : 84 cas, tous utilisables.

Ceci nous fait un total de 351 cas utilisables, les autres ne nous servant à rien du fait du manque de précisions.

Tableau des décès.

Interventions	Auteur No	Jusqu'à 1 an	Décès survenant après:				Inconnu	total
			1-12 m	1-5ans	6-10a.	plus		
Absence de traitement chirurgical	1	13	0	0	0	0	0	13
	2	5	0	0	0	0	0	5
	3	2	0	0	0	0	1	3
	4	0	0	0	0	0	0	0
	5	0	0	0	0	0	0	0
Drainage externe seul	1	2	1	0	0	0	2	5
	2	6	0	0	0	0	1	7
	3	2	0	0	0	0	0	2
	4	0	0	0	0	0	0	0
	5	0	0	0	0	0	0	0
Autres opérations	1	13	0	0	0	0	0	13
	2	1	0	0	0	0	0	1
	3	2	0	0	0	0	0	2
	4	0	0	0	0	0	0	0
	5	1	0	0	0	0	0	1
Cholécystoduodénostomie primaire	1	8	0	0	0	0	0	8
	2	1	1	0	0	0	0	2
	3	1	1	0	0	0	0	2
	4	2	0	0	0	0	0	2
	5	2	3	0	0	0	0	5

Interventions	Auteur No	Jusqu'à 1 m	Décès survenant après:				Inconnu	total
			1-12m.	1-5ans	6-10 a.	plus		
Cholédochocystoduodénostomie secondaire	1	0	0	0	0	0	0	0
	2	1	0	0	0	0	0	1
	3,4,5	0	0	0	0	0	0	0
Cholédochocystojéjunostomie primaire	1,2	0	0	0	0	0	0	0
	3	0	1	1	0	0	0	2
	4	1	0	0	0	0	0	1
	5	4	0	0	0	0	0	4
Cholédochocystojéjunostomie secondaire Excision du kyste + cholédochoduodeno- stomie primaire	1 à 5	0	0	0	0	0	0	0
	1	0	0	0	0	0	0	0
	2	1	0	0	0	0	0	1
	3,4,5	0	0	0	0	0	0	0
Excision du kyste + cholédochoduodeno- stomie secondaire	1	0	0	0	0	0	0	0
	2	1	0	0	0	0	0	1
	3,4,5	0	0	0	0	0	0	0
excision du kyste + cholédochojéjuno- stomie primaire	1,2,3	0	0	0	0	0	0	0
	4	0	0	0	0	0	0	1
	5	2	3	1	0	0	0	6
Excision + cholédochojéjunostomie sec.	1 à 5	0	0	0	0	0	0	0
Cholédochocystogastrostomie prim. ou sec	1	0	0	0	0	0	1	1
	2,3	2	0	0	0	0	0	2
	4,5	0	0	0	0	0	0	0

Résultats opératoires.

Traitements	No auteur	Bons	Mauvais
pas de chirurgie	1 à 5	0	0
drainage externe seul	1 à 5	0	0
autres opérations	1	1	0
	2	2	0
	3	4	0
	4	0	0
	5	0	1
cholédochocystoduodénostomie I	1	5	1
	2	12	1
	3	22	8
	4	44	5
	5	10	10
cholédochocystoduodénostomie II	1	0	0
	2	3	0
	3	1	2
	4,5	0	0
cholédochocystojéjunostomie I	1	2	0
	2	4	0
	3	8	2
	4	27	2
	5	7	6
cholédochocystojéjunostomie II	1	0	0
	2	2	0
	3	2	0
	4	0	0
	5	6	0

Traitements	No	auteur	Bons	Mauvais
Excision du kyste + cholédo- choduodénostomie I	1		0	0
	2		4	0
	3		7	1
	4		0	0
	5		1	0
Excision du kyste + cholédo- choduodénostomie II	1		0	0
	2		1	0
	3		1	1
	4,5		0	0
Excision du kyste + cholédo- chojéjunostomie I	1		0	0
	2		1	0
	3		2	0
	4		3	0
	5		24	2
Excision du kyste + cholédo- chojéjunostomie II	1,2		0	0
	3		1	1
	4		0	0
	5		0	0
Cholédochocystogastrostomies I et II	1		1	0
	2		2	0
	3		4	0
	4		0	0
	5		1	0

On constate à la lecture de ces tableaux que:

- a) l'absence de traitement chirurgical et le drainage externe représentent deux façons de procéder à proscrire totalement. En effet, 35 cas sur 351 subissent un de ces traitements et tous décèdent dans le mois qui suit soit la mise en place du drainage externe, soit le moment où le diagnostic est posé. Malgré ces 100 % de décès, plusieurs chirurgiens rapportent encore des cas ainsi traités. Par exemple, en 1971, Mutricz trouve encore 27 cas traités par drainage.
- b) la cholédochocystoduodénostomie primaire ou secondaire, la cholédochocystojéjunostomie primaire ou secondaire. Selon les auteurs considérés, la morbidité varie pour la cholédochocystoduodénostomie entre 10 et 50 % des cas, alors que la mortalité est de l'ordre de 10 à 20 %. La cholédochocystojéjunostomie, pour un même taux de mortalité, permet de réduire la morbidité; elle doit donc être préférée, d'autant plus que presque toutes les cholédochocystojéjunostomies suivent les cholédochocystoduodénostomies primaires!
- c) l'excision du kyste. En reprenant les cas publiés de 1969 à 1972, nous ne retrouvons pas la mortalité importante invoquée par de nombreux auteurs pour rejeter cette technique. En effet, elle est de l'ordre de 10 à 20 %. Par contre, la morbidité atteint son minimum, avec quelques pourcents.
- d) il faut remarquer que, quelle que soit l'intervention effectuée, les décès se font dans les suites post-opératoires immédiates, en général dans les premiers quinze jours.

CHAPITRE VI.

UN DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL IMPORTANT : LA DILATATION POLYKYSTIQUE CONGENITALE DES VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES.

Nous avons vu jusqu'ici que le kyste congénital du cholédoque n'affectait, dans la règle, que le canal excréteur sous-hilaire. Dans tous les cas que nous avons étudiés, l'intégrité des canaux biliaires intra-hépatiques était respectée. Ce n'est que tardivement que différents auteurs se sont intéressés aux vois biliaires intra-hépatiques, le plus souvent par suite de la persistance de la symptomatologie douloureuse de l'hypochondre droit, et ce malgré un traitement opératoire correct.

En 1904, soit 86 ans après la première description d'une dilatation cholédocienne par Todd (370), Mayo-Robson (250) découvre sur un cadavre: " a large tumor of the liver constituted by dilated hepatic ducts which form a series of cysts within the substance of the liver itself. There was no obstruction in the main channel." En 1939, Mc Whorter (235) autopsie un enfant de six mois décédé quinze jours après l'excision d'un kyste congénital du cholédoque suivie d'une hépatico-duodénostomie. Dans le protocole, il ne fait que citer l'irrégularité de diamètre des canaux intra-hépatiques. La même année, il pratique la necrops d'une femme de 69 ans, ayant subi vingt ans auparavant une cholédochocystoduodénostomie accompagnée d'une cholécystectomie. Après l'opération, persis-

tance de douleurs inexplicables au niveau de l'hypochondre droit. L'examen anatomo-pathologique montre une anastomose parfaitement perméable. Par contre, dilatation généralisée de l'arbre hépatique. C'est à Caroli (57), en 1958, que revient le mérite de décrire le premier cas avec exactitude, et surtout d'attirer l'attention sur ce nouveau problème. Depuis lors, une trentaine de cas ont été cités dans la littérature, cas relevés et résumés en un tableau qui figure en fin de chapitre.

Il paraît dès lors certain que la malformation kystique, si elle touche avec prédilection la voie biliaire principale, peut siéger en même temps ou de façon isolée sur les voies biliaires intra-hépatiques. On observe une soufflure sous-corticale des voies biliaires intra-hépatiques réalisant des kystes multiples sous-capsulaires de volume très irrégulier. Fait important, et qui permet parfois le diagnostic différentiel, ces kystes sont drainés par l'arbre biliaire intra-parenchymateux dont les branches, sans être dilatées, présentent néanmoins des irrégularités de calibre. Cette lésion, responsable de crises douloureuses importantes et fréquentes, demeure pratiquement au-dessus des ressources de la chirurgie actuelle, et ce chaque fois qu'elle n'est pas latéralisée.

Etiologie.

Avec Tsuchida (374), nous pensons que l'étiologie de la dilatation intra-hépatique des voies biliaires est, comme celle du kyste du cholédoque, congénital. En effet, non seulement les images histologiques se superposent, mais encore la similitude des cas décrits s'avère être trop frappante pour en faire uniquement une affection soumise aux lois du hasard.

La théorie étiologique de Yotuyanagi, exposée précédemment, s'applique également à ces cas. Nous avons vu que le kyste congénital du cholédoque était dû à une inégalité de prolifération épithéliale survenant au stade du cholédoque plein. Lors de la recanalisation, le cholédoque proximal est de diamètre nettement plus important que le distal. En cas de sténose congénitale ou acquise du bas cholédoque, la pression s'élève à l'intérieur de la voie biliaire, et le kyste se développe dans la portion supra-duodénale. Lorsque la bile peut s'écouler librement, le kyste demeure à l'état potentiel: le stade de proto-dilatation. Selon Tsuchida, cet état de proto-dilatation peut se répéter en un oint quelconque des voies biliaires. Dans de rares cas, seules les voies intra-hépatiques sont touchées; nous sommes alors en présence d'une forme pure (cas princeps de Caroli). Le plus souvent, la forme est mixte; c'est-à-dire qu'à la dilatation intra-hépatique s'ajoute le kyste congénital du cholédoque.

Ces faits étant admis, n'y a-t-il pas lieu de compléter la classification proposée par Alonso-Lej (8)? Nous pourrions proposer:

KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE.

I - Formes extra-hépatiques pures.

- 1) Dilatation kystique congénitale du cholédoque
- 2) Diverticule cholédocien
- 3) Cholédochocèle

II - Formes intra-hépatiques pures.

Dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques *

- a) formes localisées uniquement au lobe gauche (35 %)
- b) formes généralisées (65 %)

III - Formes mixtes.

Coexistence de deux ordres de malformations:

- a) dilatation de la voie biliaire externe par augmentation de la pression intra-cholécystienne due le plus souvent à une formation membraneuse que l'on retrouve dans la dilatation kystique congénitale.
- b) des kystes multiples intra-hépatiques prédominant à la terminaison des canaux intra-hépatiques sous la capsule.

Clinique

Comment se présente un patient atteint de dilatation polykystique des voies biliaires intra-hépatiques ?

Dans un tiers des cas, il s'agit d'un enfant de moins de cinq ans; alors que dans un autre tiers le diagnostic est posé avant vingt-cinq ans. Les hommes sont atteints avec la même fréquence que les femmes. La symptomatologie

* Il s'agit du terme employé par Caroli. Lorenzo, (224) au contraire, parle de kystes biliaires multiples. Afin d'éviter des confusions dans la terminologie, nous proposons d'utiliser la dénomination de Caroli, parce qu'elle décrit mieux l'affection.

pratiquement constante, remonte à de nombreuses années: crises douloureuses de l'hypochondre droit classiquement décrites, mais presque aussi souvent douleurs abdominales diffuses, accompagnées d'un état fébrile et de vomissements. L'élévation de la température basale qui coïncide avec la crise douloureuse induit le plus souvent en erreur, d'où le diagnostic erroné de cholécystite chronique qui conduit le patient chez le chirurgien. Signalons que l'hépatomégalie est pratiquement constante, alors qu'on ne la rencontre jamais dans les kystes congénitaux du cholédoque. Les selles et les urines demeurent presque toujours normales.

Les crises surviennent une à deux fois par mois, accompagnées de subictère dans la moitié des cas. Fait important, tous les patients dont les cas sont rapportés dans la littérature ont subi au moins une intervention chirurgicale portant sur les voies biliaires, avant que le diagnostic correct ne soit envisagé. Mise à part la classique appendicectomie, ils ont subi en proportion égale soit une cholécystectomie, soit une opération quelconque pour le kyste congénital du cholédoque découvert lors d'une coeliotomie. Et malgré tout, les plaintes ont continué! C'est pourquoi, en face d'un patient opéré correctement pour kyste congénital du cholédoque et qui continue à se plaindre, il est bon de fortement suspecter la coexistence d'une atteinte kystique de la voie biliaire intra-hépatique. Toutefois, avec une bonne cholangiographie per-opératoire, et pour peu que l'on soit averti de cette malformation probablement associée, le diagnostic peut être posé lors de la première intervention.

Quelle est l'origine des douleurs ? Selon certains auteurs, une cholangite ascendante, le plus souvent après cholédochocystoduodénostomie, est la grande responsable. Par l'étude de la catamnèse de ces cas, nous pensons au contraire que ce sont les dilatations intra-hépatiques qui provoquent les crises douloureuses. Dans le cas princeps de Caroli par exemple, la première opération avait été une cholécystectomie, suivie dans un second temps d'une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y de Roux et mise en place d'une sonde de Pezzer dans un gros kyste postérieur. Malgré la correction parfaite du kyste congénital du cholédoque, les douleurs ont continué. Elles n'ont cessé que lorsque le gros kyste postérieur s'est vidé de sa bile septique (E. coli) à plusieurs reprises.

Dans d'autres cas parfaitement bien opérés, les douleurs ont continué, calmées par l'antibiothérapie. Dans le quatrième cas de Tsuchida (374), les crises n'ont cessé qu'après hémihépatectomie gauche, alors que le lobe droit ne présentait aucune malformation kystique sur la cholangiographie. Ces cas nous paraissent suffisamment clairs pour que nous mettions les douleurs sur le compte des kystes intra-hépatiques, tous les patients d'ailleurs ne pouvant développer une cholangite ascendante post-opératoire pour expliquer les récidives !

Les examens para-cliniques.

Les tests hépatiques et autres examens habituels demeurèrent dans les normes physiologiques. Seule la bilirubinémie peut légèrement s'élever durant une crise accompa-

gnée d'un subictère. Cette normalité des résultats s'explique par l'intégrité du parenchyme hépatique et par l'absence de sténose de la voie biliaire. Ainsi, un tableau clinique tapageur, accompagné d'examens de laboratoire pratiquement normaux, devrait mettre sur la voie du diagnostic.

Lorsqu'on s'adresse à la radiologie, seule la cholangiographie peut éclairer le diagnostic. La vésicule biliaire s'opacifie toujours très mal et l'hépatocholédoque présente une image de dilatation globale symétrique et régulière de plus de un centimètre de diamètre.

Si l'on suspecte le diagnostic, on ne manquera pas d'étudier particulièrement bien les clichés tardifs, les seuls intéressants en réalité. Deux heures après injection du produit de contraste, les canaux biliaires intra-hépatiques montrent parfaitement bien leur diamètre subnormal; ils montrent en particulier des images de pommelures. Un tel cliché se compare facilement à l'image classique du " lâcher de ballons " métastatique, mais dans le parenchyme hépatique. Comme le dit joliment Caroli (60), " on dirait que l'arbre biliaire s'est couvert de grappes de fruits." Il est conseillé de faire un cliché après 48 heures. Les cavités kystiques se voient bien à cause de la rétention du produit de contraste. Le caractère péripjérique terminal des kystes est alors nettement démontré; ils sont branchés sur les canaux hépatiques et non enchassés en plein parenchyme. Remarque essentielle pour le diagnostic différentiel.

Une fois le diagnostic posé, il faut encore rechercher si les lésions atteignent tout l'organe, ou si le lobe gauche uniquement est touché. En effet, dix fois sur vingt-neuf cas étudiés, les dilatations kystiques ne touchaient que le lobe gauche. Jamais elles n'ont été décrites qu'à droite. Ceci importe pour le traitement.

Finalement, il faut rechercher la formation membraneuse responsable de la sténose du bas cholédoque, au début du trajet intra-duodénal. Elle sera fréquemment visible dans ces cas compliqués.

Le traitement

Avant de proposer un traitement, étudions un peu les positions des différents auteurs. Dans tous les cas, il y a eu deux ou trois interventions plus ou moins espacées dans le temps. Lors de la première coeliotomie, faite en général avec le diagnostic de cholécystite chronique les opérateurs ont pratiqués:

- une cholécystectomie dans 27 % des cas.
- une cholédocotomie et mise en place d'un drain de Kehr dans 20 % des cas.
- une cholécystostomie dans 20 % des cas.
- une cholédocoduodénostomie dans 13 % des cas.
- une cholédococystoduodénostomie dans 13 % des cas.
- une hépaticoduodénostomie dans 7 % des cas.

Dans plus de la moitié des cas, l'intervention est parfaitement inutile, alors que dans le reste des cas elle tend à corriger une des deux malformations. Dans l'année qui suit, en général devant la persistance de la symptomatologie, une seconde laparotomie exploratrice

est tentée. Elle vise à supprimer le kyste du cholédoque alors diagnostiqué. Ceci explique les techniques opératoires utilisées pour la réintervention :

- une cholédocojéjunostomie avec anse en Y de Roux dans 55 % des cas.
- une cholédococystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux dans 9 % des cas.
- une cholédococystoduodénostomie dans 9 % des cas
- une cholédocoduodénostomie dans 9 % des cas.
- une hépatico-jéjunostomie avec anse en Y selon Roux dans 9 % des cas.
- une hémihépatectomie gauche dans 9 % des cas.

Dans un second temps, les chirurgiens vont donc manifestement opérer un kyste congénital du cholédoque. Si les crises douloureuses persistent, que va-t-on pratiquer comme troisième acte chirurgical ? On fera :

- l'hémihépatectomie gauche.
- la cholédococystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux.
- la kysto-jéjunostomie sur kyste intra-hépatique.
- la laparotomie blanche, qui souvent permet de poser le diagnostic et d'exclure l'utilité d'une nouvelle intervention.

On se rend maintenant plus facilement compte que proposer un traitement devient difficile, puisque le diagnostic est bien rarement posé. Dès qu'il est connu, les résultats nous permettent de dire qu'il faut :

- 1) dans tous les cas pratiquer une cholédococystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux. Notons que les auteurs japonais préfèrent l'excision du kyste suivie de cholédocoduodénostomie ou de cholédocojéjunostomie sur anse en Y.

- 2) si les kystes intra-hépatiques ne se trouvent qu'à gauche, l'hémihépatectomie gauche est logique. A ce prix, l'on obtient une disparition de toute la symptomatologie.
- 3) par contre, une lésion généralisée à l'arbre biliaire intra-hépatique demeure encore en dehors des ressources chirurgicales actuelles. L'intervention portant sur le kyste congénital du cholédoque peut espacer les crises, mais elles ne cèdent jamais totalement. La bile étant septique dans tous les cas, un traitement par l'ampicilline ou les tétracyclines produit souvent une nette amélioration.

Passablement de complications sont rapportées après les interventions successives que subissent les patients, et ceci ne nous étonne guère puisque le geste thérapeutique n'est qu'exceptionnellement curatif. Parmi les plus importantes, relevons la cholangite ascendante, la lithiase biliaire et même la lithiase intra-hépatique.

Anatomo-pathologie et histopathologie.

Les kystes présentent exactement la même image histologique que celle du kyste congénital du cholédoque: absence d'épithélium le plus souvent, fibro-collagène avec parfois quelques fibres musculaires lisses, rarement des glandes. L'image histologique du lobule hépatique est normale, du moins avant que ne débutent les complications. Macroscopiquement, le foie ne présente aucune saillie kystique, mais uniquement des placards blanchâtres où le doigt peut enfoncer dans de véritables cavités.

Le diagnostic différentiel.

Dans de nombreux cas, le diagnostic différentiel va présenter des difficultés; la longue histoire de ces patients ne facilite pas le travail. L'on discutera :

- 1) des épisodes de cholangite ascendante, souvent décrits comme " état grippal " par les patients, avec température et frissons, urines à peine foncées et subictère facultatif.
- 2) La maladie polykystique du foie. Le patient présente une hépatomégalie discrète, indolore, sans ictère ni signes d'hypertension portale. Le foie montre des saillies dures enchassées dans le parenchyme, palpables, qui souvent en imposent pour des métastases hépatiques secondaires à un carcinome demeuré inconnu. Le liquide obtenu par ponction des kystes est clair, parfois sanglant ou purulent. Ceci n'étonne pas, puisque les cavités sont exclues. Elles n'apparaîtront évidemment pas non plus sur les cholangiographies.

Cette affection se développe insidieusement, elle est rarement douloureuse et ne provoque qu'exceptionnellement des complications. En général, on observe le complexe de Meyenburg: microkystes formant des lacunes groupées au sein d'un parenchyme lobulaire intact, sans sclérose. Les différences entre maladie polykystique du foie et dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques peuvent se résumer ainsi:

Foie	Dilatation polykystique des VB intra-hép.	Maladie polykystique du foie.
taille du foie	normale	hépatomégalie
sensibilité	douleur	indolore
macroscopie	lisse, régulier	saillies dures dans le parenchyme
kystes	kystes non visibles perceptibles au doigt	chaque kyste est exclu
liquide	chaque kyste a sa voie de drainage propre bile	clair, ou sanglant ou purulent
Meyenburg	-	+

- 3) forme mixte de la maladie polykystique. Même symptomatologie que dans la dilatation polykystique des voies biliaires intra-hépatiques, mais épisodes angiocholiti-ques plus rares et moins sévères. Seuls certains kystes renferment de la bile.
- 4) fibrokystose biliaire congénitale. Cavités microkystiques innombrables placées dans des bandes de fibrose. La voie biliaire est sans particularité; on observe les signes habituels de l'hypertension portale.
- 5) kystes multiples des voies biliaires, avec fibrokystose associée. Même tableau que dans la fibrokystose biliaire congénitale, auquel s'ajoute une soufflure sous-corti-cale des voies biliaires intra-hépatiques et une dilata-tion modérée de l'hépatocholédoque.

DILATATION POLYKYSTIQUE CONGÉNITALE DES VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES (cas de la littérature)

numero	auteurs	sexe	âge	douleur	vomissements	température	ictère	dil. int-hép. ou	dil. int-hép. dr	type kyste chol.	1 ^{ère} opération	cholangite post-opératoire	2 ^e opération	catamnèse
1	Mc Whorter	F	1/2	+	+	+	+	+	+	I	excision, hépatico-duodénostomie	-	-	décès 15 ^e j post-op.
2	Rheinlander	F	57	+	-	-	+	+	+	?	?	?	?	?
3	Caroli	M	2	+	+	+	-	+	+	I	cholécystostomie	+	cholédochojéjunostomie	bien après 3 ans
4	Caroli	M	42	+	-	-	-	+	-	I	cholédochooduodénost.	+	hépatectomie g	bien après 30 mois
5	Caroli	M	21	+	-	+	-	+	+	I	cholécystectomie	+	cholédochojéjunostomie	décès post-op
6	Ravitch	F	13	+	-	-	-	+	-	I	cholédochooduodénost.	-	-	?
7	Caroli	M	13	+	+	-	-	+	+	?	cholécystostomie	+	cholédochojéjunostomie	crises +++
8	Beau	M	2	+	+	-	-	+	+	?	cholécystostomie	+	kysto-jéjunost.	décès 4 ^e mois post.
9	Halasz	M	23	+	-	-	-	+	+	I	cholédochotomie	+	cholédochooduodén.	cholangite++
10	Eleve	F	4	+	-	+	-	+	+	?	cholédochotomie	+	cholédochojéjunostomie	?
11	Arthur	F	53	+	-	-	+	+	+	I	cholédochocystoduod	+	hépatico-jéjunost.	guérison
12	Engel	M	22	+	-	-	-	+	+	?	?	?	?	?
13	Gilbertini	M	22	+	-	-	-	+	+	?	cholédochotomie	?	?	?
14	Esquerre	M	31	+	-	-	-	+	+	I	cholécystectomie	+	cholédochojéjunostomie	?
15	Hogarth	F	20	?	?	?	?	+	-	?	?	?	?	?
16	Akita	F	26	?	?	?	?	+	-	?	?	?	?	?

DILATATION POLYKYSTIQUE CONGÉNITALE DES VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES. (suite)

numéro	auteurs	sexe	âge	douleur	vomissements	température	ictère	dil. Int-hép. or	dil. Int-hép. dr	type kyste chol	1 ^{ère} opération	cholangite post-opératoire	2 ^e opération	catamnèse
17	Kato	M	9	?	?	?	?	+	+	?	?	?	?	?
18	Totani	F	20	?	?	?	?	+	-	?	?	?	?	?
19	Lorenzo	F	36	+	+	+	-	+	+	I	cholédochotomie	+	cholédochojéjunost	cholangite +++
20	Tsuchida	M	1	?	?	?	+	+	-	I	?	?	?	?
21	" No 2	M	34	?	?	?	-	+	-	I	?	?	?	?
22	" No 3	F	12	?	?	?	-	+	+	I	?	?	?	?
23	" No 4	F	4	?	?	?	-	+	+	I	?	?	?	?
24	" No 5	M	11	?	?	?	+	+	-	I	?	?	?	?
25	" No 6	F	3	?	?	?	+	+	-	I	?	?	?	?
26	" No 7	M	1	?	?	?	-	+	+	I	?	?	?	?
27	" No 8	F	3	?	?	?	-	+	+	I	?	?	?	?
28	" No 9	F	13	?	?	?	+	+	+	I	?	?	?	?
29	Gots	F	39	+	+	+	+	+	+	I	cholédochocysto- duodénostomie	+	cholédochocysto- jéjunostomie	?

30 Hunter
31 Guillemain
32 Vic Dupont

trois cas cités sans aucune précision.

CHAPITRE VII.

CONCLUSION

Dans ce travail, nous avons démontré que le kyste congénital du cholédoque, s'il n'est pas fréquent, constitue néanmoins une affection intéressante que chaque chirurgien peut un jour rencontrer. C'est pourquoi nous avons rassemblé de nombreuses données éparses dans la littérature, afin d'une part de les analyser et d'autre part d'en tirer quelques conclusions importantes, avant tout pratiques.

Dénomination de l'affection, classification des différentes formes.

Seize dénominations différentes pour une seule et même pathologie qu'il faut nommer: KYSTE CONGENITAL DU CHOLEDOQUE.

Plusieurs classifications ont été proposées, mais aucune n'a pu réunir toutes les différentes espèces de kystes que l'on peut rencontrer. C'est pourquoi nous nous permettons d'en proposer une nouvelle qui puisse remplir cette condition tout en demeurant simple.

KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE.

I - Formes extra-hépatiques pures.

- 1) dilatation kystique congénitale du cholédoque
- 2) diverticule cholédocien
- 3) cholédochocèle

II - Formes intra-hépatiques pures.

Dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques (dite maladie de Caroli)

- a) formes localisées uniquement au lobe gauche (35 %)
- b) formes pan-hépatiques (65 %)

III - Formes mixtes.

coexistence de deux malformations:

- a) une dilatation cholédocienne
- b) à laquelle s'ajoutent des dilatations de l'arbre biliaire intra-hépatique.

Le diagnostic

Nous avons signalé que le diagnostic est très rarement posé avant l'intervention chirurgicale. En général, le patient rapporte une longue anamnèse de douleurs de l'hypochondre droit, accompagnées ou non d'un ictère. Il existe néanmoins une triade classique qui malheureusement n'apparaît que rarement dans sa totalité:

- a) douleurs de l'hypochondre droit
- b) ictère
- c) masse palpable.

En présence de la triade, ou de deux de ses signes, il convient de pratiquer une cholécysto-cholangiographie, suivies de tomographies en cas d'échec. L'absence d'opacification de la voie biliaire, associée à la clinique décrite, doit laisser fortement suspecter la présence d'un kyste congénital du cholédoque. Les tests hépatiques parlent en faveur d'un phénomène obstructif.

Lorsque le diagnostic est suspecté, ou mieux encore posé, une double question se pose:

Qui faut-il opérer ?

Quel type d'intervention doit-on proposer ?

Nous donnons le schéma thérapeutique suivant:

Indication opératoire formelle:

- a) cas aigus: rupture du kyste, péritonite biliaire
- b) cas qui présentent déjà des complications lorsque le diagnostic est posé.
- c) cas avec une longue anamnèse de douleurs de l'hypochondre droit.
- d) cas découverts chez les jeunes.

Indication opératoire à discuter:

- a) kyste asymptomatique chez un sujet d'âge avancé, surtout si la sténose est de faible calibre.
- b) conditions opératoires hasardeuses: âge, état inflammatoire.

Indication opératoire à rejeter

- a) personne âgée avec kyste asymptomatique.

Choix de l'intervention.

- en situation aiguë: intervention en deux temps, soit un drainage externe suivi quelques semaines après d'une anastomose.
- en situation " calme ": excision totale du kyste toutes les fois que la chose est techniquement possible sans présenter trop de problèmes.

Le rétablissement: de préférence, une cholédochocysto-jéjunostomie avec anse en Y selon Roux, longuement exclue (50 à 60 cm). Un montage en oméga donne de moins bons résultats.

La cholangiographie peropératoire est indispensable. On tirera un cliché en hyperpression, cholédoque clampé. La visualisation de l'arbre biliaire permet de découvrir des dilatations à ce niveau, et de les réséquer si possible. Présentes, elles compromettent sérieusement les chances de succès du traitement chirurgical le mieux conduit

Les suites opératoires sont difficiles, avec des épisodes de cholangite jugulés par l'antibiothérapie. Quel que soit le type d'intervention choisi, la mortalité postopératoire immédiate est de l'ordre de 10 à 20 % selon les auteurs et les séries. Par contre, la morbidité varie nettement en fonction de l'acte chirurgical: de quelques pourcents (excision) à 50 % (cholédochocystoduodénostomie).

Le traitement du kyste congénital du cholédoque ne subira probablement plus de grands changements puisque pratiquement toutes les possibilités opératoires ont été épuisées. Par contre, le pronostic doit changer, et cela est possible si le diagnostic est posé avant l'intervention et non découvert par hasard lors d'une coeliotomie exploratrice. Ceci est d'autant plus important que le geste thérapeutique est curatif.

RESUME.

Dans le présent travail, nous rapportons cinq cas de kystes congénitaux du cholédoque opérés à l'Hôpital cantonal de Genève sur une période de huit ans. Ils s'ajoutent aux quelque six cents autres cités dans la littérature. Notre but est de proposer une classification acceptable et surtout de rechercher l'attitude thérapeutique qu'il convient d'adopter. Bien que rare, le kyste congénital du cholédoque demeure une affection intéressante puisque curable, et surtout utile à connaître si l'on veut éviter des suites post-opératoires désastreuses.

Depuis le cas princeps rapporté par Abrahamo Vatero (381), en 1723, de nombreuses appellations ont désigné cette affection. Nous pensons qu'une seule doit être retenue: KYSTE CONGENITAL DU CHOLEDOQUE. Ce choix tient compte de l'étiologie (congénitale), de la localisation anatomique (cholédoque) et de la morphologie. (kyste).

Nous proposons de remplacer les classifications de Yotuyanagi, d'Alonso-Lej, d'Arthur et Stewart par une nouvelle classification qui englobe tous les kystes rencontrés:

KYSTES CONGENITAUX DU CHOLEDOQUE

I - Formes extra-hépatiques pures

- 1) dilatation kystique congénitale du cholédoque
- 2) diverticule cholédocien
- 3) cholédochocèle

II - Formes intra-hépatiques pures

Dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. (= maladie de Caroli)

- a) formes localisées uniquement au lobe gauche (35 %)
- b) formes pan-hépatiques (65 %).

III - Formes mixtes

coexistence de deux ordres de malformations:

- a) dilatation de la voie biliaire externe, par augmentation de la pression intra-cholédocienne due le plus souvent à une formation membraneuse que l'on retrouve dans la dilatation kystique congénitale.
- b) des kystes multiples intra-hépatiques prédominant à la terminaison des canaux intra-hépatiques sur la capsule.

En présence d'un kyste congénital du cholédoque, il n'est pas rare de découvrir une malformation associée de la voie biliaire ou d'un autre organe. Les plus fréquentes sont: l'agénésie ou au contraire la duplication vésiculaire, la duplication cholédocienne, l'atrésie de la voie biliaire, les malformations des canaux pancréatiques.

Puis nous avons abordé le problème étiologique. Parmi les nombreuses théories avancées, une seule peut être retenue: celle de Yotuyanagi (416). Selon l'auteur, deux facteurs sont indispensables pour que se développe un kyste congénital du cholédoque, à savoir un facteur congénital d'une part (faiblesse de la paroi cholédocienne par inégalité de prolifération cellulaire au stade

du cholédoque plein) et un facteur obstructif au niveau du cholédoque distal d'autre part (sténose congénitale ou acquise)

Dans le chapitre III, nous rapportons les cinq observations de l'hôpital cantonal de Genève. Elles sont intéressantes parce que diverses:

- deux cas classiques, mais avec lithias cholédocienne distale dans l'un d'eux.
- un cas parfaitement asymptomatique.
- un cas classique accompagné d'une agénésie vésiculaire-
- un cas classique traité dans un premier temps par cholédocho-cystoduodénostomie, puis par cholédocho-cystojéjunostomie pour supprimer enfin toute symptomatologie douloureuse.

Le diagnostic: il convient de se méfier absolument d'un patient présentant une masse palpable, rapportant une anamnèse de douleurs de l'hypochondre droit, et porteur de clichés radiologiques n'ayant pas pu mettre en évidence la vésicule et les voies biliaires. Ce patient type est une femme dans trois quarts des cas, l'âge ne dépassant pas quarante ans dans 90 % des cas. (50 % découverts avant l'âge de dix ans). L'anamnèse est de longue durée, de l'ordre de quatre ans en général. Cliniquement, on recherche une triade classique: masse susceptible de changer de volume, molle et rénitente, ictère et douleurs de type coliques hépatiques. Les signes accessoires ne sont jamais pathognomoniques.

Un diagnostic correct est posé dans 30 % des cas, lorsqu'on consulte les meilleures séries. En général, on trouve:

- pas de diagnostic posé : 40 % des cas
- cholélithiase : 10 % des cas
- masse d'étiologie inconnue : 10 % des cas
dans l'hypochondre droit
- autres : 40 % des cas

Le laboratoire n'est en rien caractéristique, et les tests hépatiques parlent en faveur d'une pathologie obstructive. La radiologie apporte rarement une aide précieuse: l'abdomen à vide montre une masse de la densité du tissu mou, séparée du rein et du foie. La cholécystographie, la cholangiographie et les tomographies des voies biliaires ne montrent le plus souvent aucune opacification, signe d'ailleurs de grande importance.

Tous les diagnostics différentiels sont évoqués; le plus souvent la cholélithiase et le kyste hydatique du foie. Chez l'enfant, lorsque la tumeur est invisible, ou impalpable, la distinction clinique avec une atrésie de la voie biliaire devient quasi impossible.

Les indications opératoires: nous pensons qu'il faut:

- a) s'abstenir de toute chirurgie dans les cas de kystes congénitaux du cholédoque asymptomatiques chez des personnes âgées, ou d'âge moyen mais avec sténose cholédocienne distale peu importante. On garde néanmoins toujours l'arrière-pensée d'une dégénérescence maligne possible, ou d'une perforation.
- b) discuter sérieusement l'acte chirurgical lorsqu'on doit intervenir sur un terrain hasardeux: âge avancé, important status inflammatoire péri-kystique

probable, kyste parfaitement asymptomatique chez un sujet d'âge moyen.

c) il faut absolument opérer:

- les cas aigus: rupture de kyste avec péritonite biliaire.
- les cas qui présentent des complications au moment du diagnostic.
- les cas présentant une longue anamnèse douloureuse.
- les cas asymptomatiques chez les jeunes et dont le geste curatif peut se faire relativement sans trop de danger.

Le choix de l'intervention: il faut tenir compte de l'âge et de la résistance physique du sujet, des difficultés opératoires et du volume du kyste. Chez le vieillard, ou en cas de poussée aiguë, de perforation ou d'angiocholite, il faut procéder à un drainage par sonde de Pezzer. Un second temps opératoire sera à discuter dans les mois qui suivent.

Chez l'enfant jusqu'à un an, seule la cholédochocysto-duodénostomie entre en ligne de compte: en effet, c'est l'intervention la plus simple et la plus rapide qui doit être choisie, puisque l'on sait que 50 % de ces enfants décèdent dans les mois qui suivent. Chez ceux qui survivent, on procédera ultérieurement à une résection de préférence, ou à une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux dans les cas peu favorables.

Chez l'adulte jeune, lorsque le kyste est fusiforme et bien nettement délimité, il faut à tout prix tenter une résection. La continuité est rétablie par:

- anastomose cholédocho-cholédocienne termino-terminale (rarement possible)
- anastomose entre le dôme kystique conservé et une anse jéjunale en Y longuement exclue.

Dans la majorité des cas, les auteurs pratiquent une cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y selon Roux d'une longueur de 50 à 60 centimètres. Cette longueur doit absolument être respectée si l'on veut se mettre à l'abri de mauvais résultats souvent rapportés. La cholédochocystoduodénostomie doit être évitée toutes les fois qu'il est possible de faire l'exérèse et la cholédochojéjunostomie. Signalons enfin que l'intervention radicale est actuellement la seule en vigueur au Japon, où les cas de kystes congénitaux sont nettement plus fréquents que chez nous.

Que peut-on attendre comme résultats ?

- absence de traitement chirurgical ou drainage externe seul: la mortalité est de 100 % dans les quelques mois qui suivent le début des complications.
- la cholédochocystoduodénostomie : la mortalité post-opératoire immédiate est de l'ordre de 10 à 20 %. Par contre, la morbidité à court terme atteint jusqu'à 50 %, obligeant le plus souvent à une réintervention.
- l'excision: la mortalité, entre les mains de chirurgiens expérimentés, est également de l'ordre de 10 à 20 %. Mais la morbidité est intéressante: 1 à 5 % des cas. C'est donc vers ce type d'intervention chirurgicale qu'il faut s'orienter.

Nous avons consacré le chapitre VI à l'étude d'un

diagnostic différentiel important: la dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. L'étiologie est la même que celle du kyste congénital du cholédoque. Le diagnostic est précocément posé, dans deux tiers des cas avant l'âge de vingt-cinq ans. Les hommes sont atteints avec la même fréquence que les femmes. Les crises douloureuses surviennent une à deux fois par mois et, chose importante, sont accompagnées d'une hépatomégalie. En général, ces patients ont subi sans succès deux ou trois interventions chirurgicales. Un geste essentiel aurait pu les leur éviter: la cholangiographie per-opératoire en hyperpression, cholédoque clampé, qui va opacifier la voie biliaire intra-hépatique et mouler les cavités dispersées dans le parenchyme, donc cachées à l'opérateur. Nous proposons alors le schéma thérapeutique suivant:

- pratiquer l'excision du kyste, ou tout au moins la cholédochocystojéjunostomie avec anse en Y.
- pratiquer l'hémihépatectomie gauche dans les cas où les dilatations ne touchent que ce lobe hépatique. (35%)

Une lésion généralisée à tout l'arbre biliaire intra-hépatique demeure en dessus des ressources chirurgicales actuelles.

Telle est donc la mise au point à laquelle prétend ce travail. Notre seul but a été de fournir au chirurgien une fois confronté avec ce problème une ligne directrice facile à retenir et à exécuter. Ce n'est qu'à ce prix que les résultats opératoires pourront être meilleurs, et surtout que le diagnostic pré-opératoire pourra être suspecté.

BIBLIOGRAPHIE

=====

- 1) Adam L, Idiopatische Choledochuszyste. Ztbl. f, Chir 50: 997, 1923. 2) Agbayani BF, Marcelo FB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. J Philipp Med Assoc 39:282, 1963. 3) Akiya Y, Kamikosuru K, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Surg Therap (Osaka) 14: 463, 1966. 4) Akiya Y, Choledochus cyst. Nippon-Gekagakkai-Zassi 27:1848, 1926. 5) Alden JF, Sterner ER, Diverticulum of the common bile duct. Ann Surg 145:269, 1957. 6) Allen AW, A method of re-establishing continuity between the bile ducts and the gastro-intestinal tract. Ann Surg 121:412-424, 1945. 7) Allen AW, Welch CE, Jejunostomy for the relief of malfunctioning gastroenterostoma, Surgery 9:163-182, 1941. 8) Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno D, Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases. Int. Abstr. Surg Gyn Obst 108:1-30, janv. 59. 9) Anazava Y, Congenital dilatation of common bile duct, collective review of japanese cases. Rinsyogeka 19:315, 1964. (en japonais) 10) Andrew CE, Ande WF, Choledochal cyst treated by sphincterotomy. Arch Surg 79:158, 1959. 11) Archambault H & R, Lasker GW, Choledochus cyst: a case treated by Y-Roux type anastomosis of jejunum to the cyst. Ann Surg 132:1144-1148, 1950. 12) Armanino IP, Idiopathic dilatation of the common bile duct with coexistent primary hepatic carcinoma: report of a case. Ann Int. Med. 24:714-726 April 1946. 13) Arthur GW, Stewart JOR, Biliary casts. Brit J Surg 51:671, 1964. 14) Ashby BS, Carcinoma in a choledochus cyst. Brit. J. Surg 51: 493, 1964. 15) Attar S, Obeid S, Congenital cyst of common bile duct, review of literature and report of two cases. Ann Surg 142:289-295, 1955. 16) Atumi T, A case of idiopathic choledochus cyst. Hiroraki Med J 2: 197, 1951. 17) Backer-Gronghal N, Ueber idiopatische Choledochuszysten. Med Rev 50: 337, 1933. 18) Bailey FR, Miller AM, Common Bile duct:

recent diabete mellitus. S. Clin. North. America 12: 159 Feb 1932. 19) Bailey FR, Miller AM, Textbook of embryology. Ed 5, Baltimore, William Wood & Company, 1929, p 319. 20) Bangerter J, So-called idiopathic cysts. Schweiz. med. Wschr 71:677, 1941. 21) Barbosa E, Rate RG, Cystic dilatation of the common duct, review of the literature and report of a case. J. Internat. Coll. Surgeons, 25: 430, 1956. 22) Beau A, Prevot J, Manciaux M, Guerci O, Un nouveau cas de malformation polykystique congénitale des voies biliaires. J. Chir 80:442, 1960. 23) Belcher H, Non parasitic cysts of the liver: report of three cases. Surgery 65:427-31, 1969. 24) Bencevic C, Ein Fall sogenannter idiopatischer Choledochuszyste. Abstr in Ztbl. f. Chir 56:1661, 1929. Ligeon Vjesn No 6, 1928. 25) Beneke, cited by Roberts ED, Un cas de dilatation kystique du canal cholédoque. Thesis Lausanne 1914. 26) Benintendi V, Bressau G, Segmental congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts. Acta Chir Ital 24/5:601, 1968. 27) Berger EM, Juglair J, Dilatação idiopatica do coledoco, apresentação de um caso de cisto gigante do coledoco. Revista brasil cirurg 33:43, 1957. 28) Bernet CP, Cystic dilatation of the common bile duct: a case report. Mississippi Doctor 35:204, 1958. 29) Bernheim M, Marion P, Roux JA, Lanterier J, Berhenod M, Les kystes congénitaux du cholédoque chez le nourrisson. Péd. 42 (n.s.8) 677-683, 1953. 30) Bland RW, Polycystic liver disease with chemical analysis of the cyst fluid. NC Med J 33:327-30, avril 1972. 31) Blegier HM, Boyer EL, Perforation of choledochus cyst with biliary peritonitis: report of a case submitted to three-stage operation. Lancet 66:177-183, juin 1946. 32) Blocker TG, Williams H & JE, Traumatic rupture of a congenital cyst of the choledochus. Arch Surgery 34:695-701 avril 1937. 33) Bloom W, The embryogenesis of human bile capillaries and ducts. Amer. J. Anat 36:451-

465, 1926. 34) Blummelkamp R, Verboon CH, Congenital cyst of the common bile duct in a newborn infant. Arch. Chir Neer 1: 113, 1949. 35) Bodart A, Neimann N, Lesure J, Pier-son M, Kyste géant du cholédoque. Revue Med. Nancy 78:368-376, 1953. 36) Böhm F, Ein Fall von congenitaler Gallengangs-atresie mit Gallengangcyste. Zschr. Anat (Berlin) 1:105, 1913. 37) Bohmansson G, A case of cyst of the common bile duct. Acta Chir Scandinav 56:440, 1924. 38) Bolle H, Ein Fall von Idiopathischer Choledochuscyste. Deutsche Med Wchn-schr. 48:1381-1382, 1922. 39) Bolling RW, Congenital cyst of the common bile duct. Ann Surg 79:147, 1924. 40) Borde J, Sypiorski H, Gubler J, Dilatation kystique congénitale du cholédoque Pédiatrie 20:907-918, 1965. 41) Böttger H, Zur Ätiologie der Choledochuszysten. Zentralbl. allg. Path 87:407-412, 1951. 42) Bowen FX, Choledochal cyst. Florida Med Assoc 44:1099, 1958. 43) Bowers RF, Regarding post-choleodochojejunostomy ulcers in the human. Arch Surg 73:18, 1956. 44) Bravo GA, Munoz HN, Megalocolodoco. Arch. Soc. cirujanos hosp 15:554-560, 1945. 45) Broca, Dilatation énorme du canal cholédoque. Bull. et mém. de la Soc chir de Pa-
 ris, 23:209, 1897. 46) Brooks B, Weinstein A, Cyst of the ampulla of Vater. Ann Surg 117:728, 1943. 47) Browne HJ, Choledochal cyst containing 23 pints of bile. J Irish MA 37:208-211, 1955. 48) Budde M, Ueber die Pathogenese und das Krankheitsbild der cystischen Gallengangserweiterung: sogenannte idiopathische Choledochuscyste. Deutsche Ztschr f chir 157:364, 1920. 49) Budde M, Ein Choledochochusdiver-tikel und seine Deutung. Virchows Arch 252:442, 1924. 50) Burgess CM, Gherry JM, Idiopathic dilatation of the com-mon bile duct. A.M.A. Arch Surgery 67:771, 1953. 51) Burnell RH, Markey GB, Choledochal cyst: a case report and discus-sion of etiology. Arch Dis Child 40:329, 1965. 52) Byrne JJ, Bottomley GT, Bile peritonis in infants. A.M.A. Am.J. Dis.

Child. 6:694-697, 1953. 53) Cachin ML, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Paris Med 39:219, 1949. 54) Cantay WC, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Ann Surg 143:608, 1956. 55) Carlson RG, Glas WW, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: preoperative diagnosis by intra-venous cholangiogram. Minn Med 49: 429, 1966. 56) Caroli J, Les ictères par rétention. Masson pp 479-488. 57) Caroli J, Diseases of intrahepatic ducts. Israel J Med Sci 4:21, 1968. 58) Caroli J, Corcos V, Maladies des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires. Masson Paris 1964. 59) Caroli J, Corcos V, La dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Rev Médicochir Mal Foie 39:1, 1964. 60) Caroli J, Couinaud C, Soupault R, Porcher P, Eleve J, Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires: la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. Sem Hôp Paris 8:136, 1958. 61) Caroli J, Eleve J, Emerit B, Un nouveau cas de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Sem Hôp Paris 28:395, 1960. 62) Caroli J, Marcoulides G, Contribution à la pathogénie de la dilatation congénitale du cholédoque. Arch. mal App digest 42:1045-1060, 1953. 63) Caroli J, Couinaud C, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Mme Paradowska, La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques: essai de classification. Sem Hôp Paris 8:129, 1958. 64) Carter RF, Saypol GM, Symposium: surgery for jaundice in infants and children. New-York State JM 50:2945-2947, 1950. 65) Base records of the Massachusetts Gen Hosp, Weekly clinicopathological exercises, case 37431. New England J of Med 245:654-657, 25 oct 1951. 66) Causade I, Bodart A, Neimann N, Lesure J, Pierson M, Idiopathic cyst of the common duct. Revue med Nancy 79:131-134, 1954.

67) Chesterman JT, Choledochus cyst complicating pregnancy and the puerperium. J Obst & Gyn. Brit Emp 51: 512 -518. 1944. 68) Clark JH, So-called idiopathic choledochus cyst, its pathogenesis and pathology: report of a case and review of literature. Internat. Clin I: 78 - 103, 1932. 69) Clarke M, Choledochal cyst. Med J Aust 48: 669, 1961. 70) Cole WH, Recent trends in surgery of the gall-bladder and bile ducts. Proc. Inst Med Chicago 17: 294, 1949. 71) Cook J, Bosa CBS, A case of choledochal cyst. E. Afr. Med J 34: 643, 1957. 72) Counsellor VS, Mc Indoc AH, Dilatation of the bile ducts. Surg. Gyn. Obst 43: 729, 1926. 73) Culver GJ, Ehrlich M, Choledochal cyst: report of a case with contrast visualization. Amer.J. Roentgen 86: 934, 1961. 74) Daniel DS, Choledochal cyst. Report of a case. Ann. Surg 155:902, 1962. 75) Datta P, Syndrome de Chandra. Solitary non parasitic cysts of the liver. Report of a case. Lancet 2: 1350, 1969. 76) Davis CE, Choledochus cyst: case report with brief comment. Ann. Surg 128: 240, 1948. 77) Davis NP, Choledochal cyst. J. Ky. Med Assoc 69: 925. 78) Debelut J, Kyste congénital du cholédoque. Ouest Med 14: 97-99, 1961. 79) Delannoy E, Lagache G, Dilatation kystique du cholédoque, cholécystoduodenostomie, résultats de 19 ans. Lille Chir 9: 140 - 144, 1954. 80) Demolder H, Dilatation kystique du cholédoque. Acta paediatr Belg. 9:132 - 140, 1955. 81) Dennison WM, A study of choledochus cyst in childhood. J. Int. Coll. Surg 21: 113, 1957. 82) Dexter D, Choledochal cyst with carcinoma of the intrahepatic ducts and pancreatic ducts. Brit. J. Cancer 11: 18, 1957. 83) Dickinson EH, Spencer FC, Choledochal cyst: report of a case with unusual features. J. Pediatr. 41: 462 - 466, 1952. 84) Diebold OW, Zum Krankheitsbild den angeborenen cystischen Erweiterung der Gallengänge. (Idiopathische Choledochus zyste). Deutsche

Ztschr Chir 256: 566 - 574, 1942. 85) Djörup F, Ueber idiopatische Choledochusdilatation. Ztbl. f. Chir 61: 428. 1934. 86) Douglas AH, Case of dilatation of the common bile duct. Monthly J Med Sci 14:97, 1852. 87) Duckett J, Surgical Treatment of idiopathic dilatation of the common bile duct (choledochal cyst) in 14 children. J. Pediatr Surg 6: 421-426, Aug 1971. 88) Ebner A, Idiopatische Choledochuszyste und purpura hemorrhagica fulmians. Beitr. Clin Chir 64: 473, 1909. 89) Edgeworth FH, A case of the common bile duct stimulating distension of the gall bladder. Lancet 1: 1180, 1895. 90) Egry G, Epstein O, Killner G, Gallengangs Zyste. Virchow Arch 330: 119, 1957. 91) Ehrhardt G, Contribution to the etiology of intrahepatic bile duct cysts. Zbl. Allg. Path 110: 119. 1969. 92) Eleve J, Trad J, Caroli J, La prolifération avec ectasie des canaux biliaires portaux en pathologie humaine et expérimentale. Travail de l'unité de recherche d'Hépatologie Hôp. St.-Antoine. RIH 14: 427, 1964. 93) Elgar DE, Choledochus cyst complicating pregnancy. Brit. J. Surg 56: 868, 1969. 94) Elias H, Discussion about the paper of Wilson " Histogenesis of liver ". Ann N.Y. Acad. Sci 111: 22, 1963. 95) Engle J, Multiple choledochal cyst: report of a case. Arch Surg 88: 345, 1964. 96) Engelholm L, The intraduodenal choledochoceles. Fortschr Roentgenstr. 108: 403, 1968. 97) Esquerro-Gomez G, A case of multi-diverticular cystic dilatation of the common and hepatic ducts. Amer J Roentgenol 94: 477, 1965. 98) Eve F, Large cyst of the common bile duct. Brit Med J 1: 802, 1906. 99) Farrell WJ, Giant choledochal cyst. Report of a case successfully treated by a Roux en Y Choledochocystojejunostomy. Ann. Surg 150: 313, 1959. 100) Ferns DO, Choledochal cyst. Mayo Clin Proc 39: 332. 1964. 101) Ferraris LW, Dilatation

congenita del hepatocolédoco y adenocarcinoma. Bol. Soc Cir Córdoba 5:21, 1944. 102) Ferris DO, Ya Dean RE, Choledochal cyst. Mayo Clin Proc 39:332, 1964. 103) Firica T, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Acta Gastroenterol Belg 33:657-664, 1970. 104) Firica T, Radulescu M, Matei M, Considerations sur la dilatation congenitale du cholédoque. Lyon chir 61:748-750, 1965. 105) Fischer HG, Primäres Karzinom in der Wand einer angeborenen zystischen Gallengangserweiterung (sog hepaticuszyste) Zbl Chir 83:1234, 1958. 106) Flechtenmacher C, Operativ entfernte Choledochuszyste im Ligamentum hepato-duodenale. Wien. klin. Wschr 32:365, 1919. 107) Fleming RJ, Cyst of common bile duct in case of pregnancy of 8 months, causing pyloric obstruction. South African MJ 21:778-782, 1947. 108) Fonkalsrud EW, Boles ET, Choledochal cysts in infancy and childhood. Surg. Gyn. Obst 121:733-742, oct. 1965. 109) Fowler RS, Choledochus cyst. Ann. Surg 64:546, nov. 1916. 110) Francis WW, Utter WF, Choledochal cysts. Rhode Island Med J 44:155, 1961. 111) Friend WD, Rupture of choledochal cyst during confinement Brit J Surg 46:155, 1958. 112) Frizelle ER, Idiopathic congenital dilatation of the common bile duct. Brit Med J 1:610, 1932. 113) Fukuuti T, Carcinoma occurred in a choledochal cyst 7 years after bilioduodenal anastomosis. Gekasinryo 9:124, 1967 (en japonais). 114) Gale JW, Peterson MG, cystic dilatation of choledochus. Wisconsin MJ 49:1108-1110, 1950. 115) Galloway JP, Intrahepatic choledochus cyst. J. Roy. Coll Surg Edimb 14:288-293, sept 1969. 116) Garces H, Neira M, Guzman A. Malformacion congenita quistica del coledoco. Rev. chilena pediat 23:10-16, 1952. 117) Gautier-Benoit C, Cyst of the common bile duct, Sem Hôp Paris 46:2630-2631, 14 octobre 1970. 118) Gautier-Benoit C, Cystic dilatation and disseminated papillomatosis of hepatochole-

dochus. Chir 96:359-363. 119) Gentile A., Cholecystogastrostomie and hepatitis: experimental study. Arch. Surgery 30:449, march 1935. 120) George PA, Marrizot R, Choledochus cyst associated with carcinoma in the liver: report of a case. Brit J Surg 50:339, 1962. 121) Gilbertini G, Lodi R, Torricelli A, Communicating cavernous ectasie of the intrahepatic bile duct associated with multiple cysts of the renal medulla. Panminerva Med 7:227, 1965. 122) Gilday DL, Choledochal cyst. A case diagnosed by radiographic and ultrasonic collaboration. J. Canad Ass Radiol 20:25-9, 1969. 123) Gilliland MB, Holloway CE, Lange JH, Congenital choledochus cyst: review of the literature and a case report with one-year postoperative follow-up. J. Pediatr 37:387-392, 1950. 124) Gillis SA, Sergeant CK, Prolonged biliary obstruction and massive gastrointestinal bleeding secondary to choledochal cysts. Surgery 52:391, 1962. 125) Gleen F, Atlas of biliary tract surgery. The Macmillan Company, New-York 1963. 126) Glowe WM, Recognition and treatment of congenital choledochal cast. Arch Surg 75:443, 1957. 127) Goldman WP, Zack JJ, Choledochus cyst. Canad M.A.J. 68:162-164, 1953. 128) Gordimer H, Blustone L, Enterogenous cyst of duodenum. Ann. Surgery 132:1149, 1950. 129) Goswity, The Choledochal cyst. Surgical aspects and management. Wiscousin Med J 68:125-6, 1969. 130) Goswitz JT, Kimmerling R, Perforated choledochal cyst with bile peritonitis in a enfant: case report and surgical management. Surg:59:878, 1966. 131) Gots RE, Zuidema GD, Dilatation of the intrahepatic biliary ducts in a patient with a choledochal cyst. Am J, of Surgery 119:725-728, 1970. 132) Gray W, Congenital diverticulum of the common bile duct. Brit. M. J. 2:366-367, 1942. 133) Gross RE, Idiopathic dilatation of the common bile duct, surgery of infancy and childhood. Philadelphia & London, 1953, WB Saunders Company p. 524.

134) Gross RE, Idiopathic dilatation of the common duct in children. J. Pediatr 3:730-755, 1933. 135) Gross RE, Surgery of infancy and childhood. Its principles and techniques. Philadelphia 1953 WB Saunders Company p. 524. 136) Grove WM, Recognition and treatment of congenital choledochus cyst. A.M.A. Arch. Surgery 75:443, 1957. 137) Guillemin G, Naudin ME, Braillon G, Cuilleret J, Spay G, Gilly J, Pinet A, Bernard C, La dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires, à propos d'une observation. Arch. Med Digert Nutr. 54:797, 1965. 138) Gundersen J, Cysts of the bile ducts. Chir Scand 129:606, 1965. 139) Hankamp LJ, Congenital choledochal cyst: demonstration by oral cholecystography. Amer J. Dis. Child. 97:97, 1959. 140) Han SY, Choledochal cyst: report of five cases. Clin Radiol 20:332-6, 1969. 141) Hästbacka J, Biliary duct cysts. Ann Chir.Gynaec. 58:213-8, 1969. 142) Hatano S, Imoto M, Congenital cystic dilatation of the common bile duct with a report of a new case. JA Nagasaki, Igakkai Zasshi 29:307, 1954. 143) Hayasi T, An interesting case of choledochus cyst. Tyugai-Idi-Simpo 969:934, 1920. 144) Hays DM, Biliary tract anomalies. The utilisation of modern technics in differential diagnosis, Calif. Med 89:331-332, 1958. 145) Hays DM, Goodman GN, Snyder W, Wooley MM, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Arch. Surgery 98:457, 1969. 146) Heimlich J, Excision of a choledochal cyst. JAMA 184:863, 1963. 147) Helfferich K, Ueber einem besonderen Fall von idiopatische Choledochuszyste im Zusammentreffen mit spontaner Aortenruptur an ungewöhnlicher Stelle. Zentralbl. allg, Path 87:144-150, 1951. 148) Henry F, Monties JR, Quelques fautes de tactiques chirurgicales dans les kystes congénitaux du cholédoque. Marseille chir 15:251, 254, 1963. 149) Hepp J, A propos du traitement par exclusion des dilatations kystiques de la voie biliaire prin-

cipale. Entretiens Bichat (chir et spécial) 207, 1964.
 150) Hepp J, Caroli J, Cachin M, Dilatation kystique du
 cholédoque. Mém Acad Chir 74, 641-644, 1948. 151) Hepp
 J, Nutricy, Réflexions sur le traitement de la dilatation
 kystique congénitale de la voie biliaire principale. Lyon
 chir 67:173-175, Mai 1971. 152) Hertzler JH, Maguire CE,
 Congenital dilatation of the common bile duct: report of
 two cases in children. Arch. Surgery 62:275-283, Feb.1951.
 153) Hizawa K, Carcinoma associated with idiopathic chole-
 dochus cyst. Acta Path Jap 17:101, 1967. 154) Hoffer PB,
 Choledochal cysts demonstrated by oral cholecystography.
 Radiology 93:871-2. 155) Hogarth J, Laird RC, Congenital
 cystic malformation of the bile ducts: report of a case
 and review of related literature. Canad Med Assoc J 95:
 57, 1966. 156) Horne LM, Congenital choledochal cysts, re-
 port of three cases and discussion of etiology. J. Pediat
 50:30-37, 1957. 157) Horntrich J, Congenital cystic bile
 duct dilatation. Zentralbl. Chir 96:865-874, 1971. 158)
 Huang AC, Tsui YH, Choledochus cyst:report of a case. Chi-
 nese M.J. : 68:114-116, 1950. 159) Hunter FM, Akdamar S,
 Sparks RD, Reed RJ, Congenital dilatation of the intrahepa-
 tic bile ducts. Amer J Med 40 : 188, 1956. 160) Hutchins EH,
 Mansdorfer GB, Congenital cystic dilatation of common bile
 duct with sequelae. JAMA 125, 202-204, 1944. 161) Idumi G,
 A case of choledochus cyst. Dikken-Iho 103:725, 1923. 162)
 Imai T, Idiopathic dilatation of the common bile duct. To-
 hoku-Igaku-Zasshi 17:99, 1934. 163) Ingelrans P, Lacheretz
 M, Toison, Dilatation kystique congénitale du cholédoque.
 Arch mal app digest 45:126, 1956. 164) Irwin ST, Morison
 JE, Congenital cyst of the common bile duct containing sto-
 nes and undergoing cancerous change. Brit. J. Surg 32:319,
 1944. 165) Iselin H, Gemeinsame Zyste der Gallen und Pankre-
 aswege. Arch. f. klin. Chir. 145:304, 1927. 166) Ishida M,

Tsuchida Y, Saito S, Hori T, Primary excision of choledochal cysts. *Surgery* 68:884-888, 1970. 167) Isimaru S, On three cases of idiopathic dilatation of the common bile duct. *Nippon-Gekagakkai-Zasshi* 31:617, 1930. 168) Isawa T, A cured case of idiopathic choledochus cyst. *Nippon-Gekagakkai-Zasshi* 30:434, 1930. 169) Isii K, A case of cystic dilatation of the common bile duct. *Nippon-Gekagakkai-Zasshi* 22:494, 1921. 170) Isoda S, Kameda U, A dissected case of choledochus cyst. *Nika-Zasshi* 390:2189, 1932. 171) Ito H, On a case of idiopathic dilatation of the common bile duct. *Rinsyo-Igaku* 8:142, 1920. 172) Jackson BT, Saunders P. Perforated choledochus cyst. *Brit J Surg* 58:38-41, 1971. 173) Jansen W, Intraduodenal cyst containing bile and stones: choledochocoele in an accessory bile duct. Report of a case with recurrent pancreatitis. *Gastroenterology* 58:397-401. 174) Jaubert de Beaujeu M, Chapel M, Ray A, Dilatation kystique congénitale du choledoque, à propos d'une observation. *Lyon chir* 59:421-427, 1963. 175) Jessemann WC, Treasure RL, Choledochal cyst with emphasis on preoperative diagnosis. *Arch Surg* 83:689, 1961. 176) Jones PJ, Choledochal cysts: experience with radical excision. *J. Pediatr. Surg* 6:112-120 avril 1971. 177) Joseph WL, Fonkalsrud EW, Longmire WP, Cystic dilatation of the common bile duct in adult. *Arch Surg* 91:468, 1965. 178) Judd ES, Greene EI, Choledochal cyst. *Surg Gyn Obst.* 46:317, 1928. 179) Kadikawa T, A cured case of dilatation of the common bile duct. *Idi-Simbu* 1263:1034, 1930. 180) Kadowaki H, Therapeutic experience in choledochocoele. *Surg Ther (Osaka)* 14:114-9, 1969. 181) Kadowaki H, Treatment of choledochal cyst. *Gekatiroyo* 14:113, 1966, en japonais. 182) Kanoni MF, Enorme kyste du cholédoque mis en évidence par l'angiographie intra-veineuse. *Arch. mal app digest* 44:545-548, 1955. 183) Kaplan M, Barcat J, Grumbach R, Ducas P, Guignard J, un cas de dilatation kystique du cho-

l'édoque du nourrisson. Arch. franç. pédiatr. 11:457-464, 1954. 184) Kasai M, Asakura Y, Taira Y, Surgical treatment of choledochal cyst. Ann Surg 172:844-851, nov. 1970. 185) Kasai Y, Evaluation of surgical technics for congenital cysts of the common duct. Shujutsu 23:57-65, 1969, en japonais. 186) Kato K, Cystic dilatation of the bile duct. Rinsyo-Igaku-Syasin-Dufu, vol 8, 1928-1930. 187) Kato K, Nishmura K, Shishido M, Ishitobi Y, Congenital choledochal cyst in children. Shujutsu (Tokyo)22:334, 1968. 188) Kato K, Igarasi S, A cured case of idiopathic choledochus cyst. Arch f. Japan Chir 5:187, 1928. 189) Kawaisi K, Dilatation of the bile duct. Nippon-Gekagakkai-Zasshi 23:1171, 1922. 190) Kazar G, Double gall bladder and cyst of common bile duct. Excerpta Med, Sect Surg 9:733, 1951. 191) Kazar GK, Takacs NL, Cystic dilatation of the common duct: 2 cases reports. Magyar Sebeszet 44:268-272, 1951. Excerpta Med Surg (Abstr) 6:1420, 1952. 192) Keating J, Murphy L, Choledochus cyst: case report. Clin. Proc. Child Hosp 3: 187-192, 1947. 193) Keeley JL, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: report of a case. Arch Surg 56:508-515, 1948. Follow-up in discussion of Glove's paper by Keeley. 194) Keith LM, Rini JM, Martin LA, Congenital cystic dilatation of the common bile duct (choledochal cyst). Report of 2 cases. Arch Surg 75:143, 1957. 195) Kelly TR, Schlueter TM, Choledochal cyst with coexistent carcinoma of the pancreas. Ann Surg 30:209, 1964. 196) Kelsey WM, Idiopathic dilatation of the common bile duct in children. J. Pediatr 31:211, 1947. 197) Kirtley JA, Holcomb GW, Surgical management of diseases of the gallbladder and common duct in children and adolescents. Amer. J. Surg 111:39, 1966. 198) Kjellberg SR, Watersoluble contrast medium for precise roentgenological diagnosis of cysts of the common duct. Acta Radiol

29:307, 1948. 199) Koch F, So-called choledochus cyst (Idiopathic congenital dilatation) Hygiène 98:577 & 608, sept 1936. 200) Kodwawwala Y, Barber W, Choledochus cyst. E Afr Med J 40:29, 1963. 201) Kong GT, Perforierte idiopatische choledochuszyste mit Clonorchis in Cysteninhalt. Chirurg 22:56-57, 1951. 202) Konvolinka CW, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: a review. Amer. Surg 36:575-80. 203) Krabbel M, Zur operativen Heilung der idiopathischen Choledochuszyste. Beitr Clin Chir 130:159-162, 1923. 204) Kremer J, Ein Fall einer durch Choledochoduodenostomie dauernd geheilten echten Choledochuszyste. Arch Klin Chir 113:99, 1919. 205) Kune GA, the management of biliary cysts. Aust New Zeal J Surg 39:132-7. 206) Kux M, Böhmig HJ, Spontandrainage einer idiopathischen Choledochuszyste. Zbl. F. Chir. 92:2948, 1967. 207) Lamprecht W, Operative Heilung einer idiopathischen Choledochuszyste nach pathognomonischem Verlauf. Chir 21:107-110, 1950. 208) Lamy M, Aussannaire M, Jammet ML, Sauvegrain J, dilatation pseudo-kystique du cholédoque diagnostiquée avant l'intervention. Arch. fr. Pediat 14:211-219, 1957. 209) Lange K, Beitrag zur idiopathischen Choledochuszyste. Z. Chir. 54:2287, 1955. 210) Langman J, medical embryology, Williams & Wilkins, Baltimore 1969, p. 263. 211) Lanschke H, Congenital common bile duct cyst (combined with bilateral megaureter, megacolon and a widely open persistent ductus arteriosus Botalli) Zbl. Allg Path 110:490-6, 1967. 212) Latallo Z, Radlowska Z, A case of idiopathic dilatation of the common bile duct in 2 years old child. Pedjat. polska. 30:577, 1955. 213) Laune K. Beitrag zur idiopathischen Choledochuszyste. Zbl Chir 54:2287, 1927. 214) Laveson RS, cysts of the common bile duct. Am. J. S. Sc Philadelphia New-York 137:563, 1909. 215) Leclerc JP, Thoracic asphyxiating dystrophia and hepato-pancreatico-epididymo-

renal polycystosis. Arch Franc Pediat 26:1160-2. 216) Lee SS, Min PC, Kim GS, Hong PW, Choledochal cyst, a report of 9 cases and review of the literature. Arch. Surg 99:19, 1969. 217) Legg JW, Note of the cause of the cirrhosis which follows obstruction of the bile-duct. Lancet 1:190, 1877. 218) Legg JW, Congenital deficiency of the common bile ducts ending in a blind sac, cirrhosis of the liver. Tr. Path Soc London 27:178, 1876. 219) Lewis FT, Manual of human embryology, Keibel & Mall, Philadelphia vol II p. 410, 1912. 220) Lieberman E, Infantile polycystic disease of the kidney and liver: clinical, pathological and radiological correlation and comparison with congenital hepatic fibrosis. Medicine 50:277-318, juillet 71. 221) Liebner EJ, Roentgenographic study of congenital choledochal cysts: pre and post-operative analysis of five cases. Am J. Roentgenol. 80:950, 1958. 222) Lin TY, Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: a new approach to therapy with polycystic liver. Amer Surg 168: 921-7, 1968. 223) Lindenauer SM, Lavanway JM, Surgical management of congenital choledochal cyst; Surg 65:972-977, 1969. 224) Lorenzo GA, Congenital dilatation of the biliary tract. Am J Surg 121:510-517, 1971. 225) Lörling P, Strehlinger L, Mit intravenöser Cholangio-cholezystographie nur der Operation diagnostizierte Choledochuszyste. Fortsch. Röntgenstrahl. 86:395, 1957. 226) Lumpkin FE, Wilson JW, Method of diagnosis of choledochal cyst report of case. Am J Surg 21:63-72, 1955. 227) Ma An-Chuen, Kinag Yu, Choledochal cyst. Chin M J 73:425-429, 1955. 228) Mabilagan M, Choledochal cyst. Phillip. Med Assoc 40:924, 1964. 229) Mc Connel AA, Cyst of the common bile duct. Brit J Surg 7: 520, 1919. 230) Macfarlane JR, Glenn F, Carcinoma in choledochal cyst. JAMA 202:1003, 1967. 231) Mackenzie Ad, Sandy JT, Anderson DO, Choledochal cyst with associated carci-

noma. *Canad J Surg* 2:88, 1958. 232) Mac Kirdie M, Choledochal Cyst: a case report. *West J Surg* 64:598, 1956. 233) Mac Laughlin EF, Choledochus cyst. *Ann Surg* 123: 1047-1063, 1946. 234) Mac Pherson CR, Congenital cystic dilatation of the common bile duct associated with accessory hepatic ducts. *South African M J* 25:965-967, 1951. 235) Mac Whorter GL, Congenital cystic dilatation of bile and pancreatic ducts, necropsy 13 years after hepaticoduodenostomy. *Arch Surg* 38:397-411, 1939. 236) Mac Whorter GL, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: report of a case, with cure. *Arch. Surg* 8:604-626, 1924. 237) Mac Whorter GL, Results of reconstruction of the common bile duct: a case eight years after hepaticoduodenostomy for congenital dilatation of the common bile duct, recent diabete mellitus. *S. Clin North America* 12:159, 1932. 238) Mac Whorter GL, The surgical significance of the common duct sphincter. *Surg Gyn Obst* 32:124, 1921. 239) Mac Whorter GL, Preventive surgery of the pancreas and bile ducts. *Illinois MJ* 47:128, 1925. 240) Mac Whorter GL, cysts of the pancreas. *Arch Surgery* 11:619, 1925. 241) Madding CF, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Ann Surgery* 154, 288, 1961. 242) Mahour GH, Lynn HB, Choledochal cyst in children *Surgery* 65:967-971, 1965. 243) Mallet-Guy P, Rebouillat J, Rosowski F, Dilatation kystique congénitale du cholédoque: à propos de six cas opérés en huit ans sous contrôle manométrique et radiographique. *Lyon Chir* 57:15-31, 1961. 244) Marshall DG, Mac Lachlin AD, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: report of two cases. *Canad J Surg* 6:68, 1963. 245) Marshall F, Izant RJ, Choledochal cyst in infancy: a pediatric surgery challenge. *Amer Surg* 28:718, 1962. 246) Martin C, An Anatomoclinical case of congenital cyst of the common bile duct. *Bord Méd* 5:156, 1972. 247) Masson JC, Rieniets JH, Adenocarcinoma

and squamous cell carcinoma in a cyst of the mesosigmoid:choledochus cyst. Surg Clin North America 11:743, 1931. 248) Matida T, On a case of choledochus cyst. Nippon-Gekagakkai-Zasshi 27:1622, 1926-1927. 249) Matusima M, Eight cases of idiopathic dilatation of the common bile duct with special reference to X-ray diagnosis and long-term results. Syonikarinsyo 15:749, 1962 (en japonais). 250) Mayo-Robson AW, Gallbladder and bile ducts. William Wood & Co, New York, 1904, p. 200. 251) Meeker WR, Nighbert EJ, Association of cystic dilatation of intrahepatic and common bile ducts with Laurence-Moon-Biedl-Bardet syndrome. Am J Surg 122:822, 1971. 252) Melnick PJ, Polycystic liver, analysis of 70 cases. AMA Arch of Path feb vol 59 No 2, 1955. 253) Merkow W, Choledochal cyst: report of a case in five year old child. Wisconsin Med J 61:313, 1962. 254) Michel H, Beitrag zur Kenntnis und Therapie der idiopathischen Erweiterung des Choledochus (Kongenitale Choledochuszyste) Archiv Klin Chir 205: 644, 1944. 255) Michotey M, Kyste congénital de la voie biliaire principale. Kysto-jéjunostomie sur anse en Y Marseille chir 10:207-211, 1958. 256) Mikkelsen cited by Shields AB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Amer J Surg 108:142, 1964. 257) Militarev UM, Cyst of the common bile duct. Khirurgilia, Moskva 6:72-73, 1950. 258) Monod P, Dilatation congénitale du cholédoque, Mém Ac Chir 77: 558, 1951. 259) Moreaux J, Solitary biliary cysts of the liver. Arch Fr Mal App dig 60: 203, 1973. 260) Morley J, Congenital cyst of the common bile duct with report of two cases. Brit J Surg 10:413, 1923. 261) Morosoni S, Cystic dilatation of the common bile duct. Minerva Chir 24:1317, 1969. 262) Mosely JE, Radiographic demonstration of choledochal cyst by oral cholecystography (Telepaque). Radiology 68:849, 1957.

263) Moyson F, Gillet P, Richard J, Agénésie des canaux biliaires intra-hépatiques. *Helv paediatr Acta* 8:281, 1953. 264) Murashow IK, The question of cysts in the common bile duct. *Pediatrics Moskva* 39:74, 1955. 265) Nakajima S, Simizu M, Yokogama Y, A case of congenital disease of biliary tract with associated carcinoma. *Kotui-gaku* 16:593, 1963. 266) Nakamura M, Igarasi H, Fukusima S, On idiopathic choledochus cyst The *JI of gastroenterol.* 10:670, 1935. 267) Le Naour RJ, Sur un cas de tumeur polykystique non parasitaire du foie. Thèse de médecine, Paris 24, 1942. 268) Narabayasi TM, Ein Fall einer durch Choledochoduodenostomie dauernd geheilten idiopathischen Choledochuszyste, und ein Beitrag zur Aetiologie. *The JI of Orient Med* 1: 122, 1923. 269) Negri A, Flachsland Siburn EH, La dilacion idiopatica del coledoco, *Medicina Panamer* 6: 40, 1956. 270) Neugebauer F, Zur Kenntnis der idiopathischen Choledochuszyste. *Beitr. Clin Chir* 131: 448, 1924. 271) Newson AL, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *M. J. Australia* 1: 784, 1952. 272) Nice CM, Margulis AR, Rigler LG, Roentgen diagnosis of abdominal tumors in childhood. Springfield III, 1957, Charles C Thomas, Publisher 27-29. 273) Nisizawa T, A case of dilatation and retention cyst of the common bile duct due to obliteration of the duodenal papilla. *Nika-Zassi* 78:759, 1906. 274) Nissan S, Aviad I, Choledochal cyst, *Amer J Surg* 110:988, 1965. 275) Nitsche E, Über einem Fall einer Choledochuszyste. *Deutsche Ztschr Chir* 255:650, 1942. 276) Nygaard KK, Walters W, Polykystic disease of the pancreas (dysontogenic cyst) *Ann Surg* 106:49, 1937. 277) Ogawa S, A dissected case of choledochus cyst. *Nika-Zassi* 372:715, 1932. 278) Oglobin AA, Die idiopathische Zysten des Choledochus. *Chir Propäd Klinik der Univers Smolensk* 9:177, 1928. 279) O'Gorman FM, Chely L, Heyden

CF, Idiopathic Choledochus cyst:report of a case. NY State JI Med 31:1196, 1931. 280) Okuya H, Two cases of dilatation of the common bile duct. Grenzgebiet 2:813, 1928. 281) Olivier CL, Chirurgie des voies biliaires extra et intra-hépatiques. Monographies Chirurgicales, coll H Mondor. 282) Olivecrona H, Un cas de kyste infecté du cholédoque. Acta Chirurg Scandinav. 62:347, 1927. 283) Oxley MGB, Congenital atresia of the duodenal opening of the common bile duct in an infant, producing a large abdominal tumor. Lancet 2:988, 1883. 284) Pamperl R, Zur Behandlung der idiopathischen Choledochuszyste. Med Klin 21:1608, 1925. 285) Paul A, Surgical treatment of a case of congenital dilatation of the common bile duct. Polski przegl chir 27:455, 1955. 286) Paulino F, Dilatacao congenita do coledoco, Rev Brasil Cir 31:402, 1956. 287) Pearse HE, Radakovitch M, Cogbill CC, An experimental study of antiperistaltic jejunal loop. Ann Surg 129: 57, 1949. 288) Peterson FR, Re-formed gallbladder:review of 42 cases. J. Iowa. M. Soc. 36:134, 1946. 289) Petit P, Borde J, David D, Traitement chirurgical des ictères par rétention du nourrisson. Revue Int Hépat 10:431, 1960. 290) Poate HRG, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Australian & New Zealand J Surgery 11:32, 1941. 291) Poinso R, Monge H, Payan H, Lamaladie polykystique du foie. Expansion scientifique française, vol. 1, 1954. 292) Rampal M, Large, isolated, non parasitic liver cyst associated with polycystic pancreas. Arch. Franc Mal Appar Dig 56:1121. 293) Ravitch MM, Snyder GB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct - Special Reference to Radiographic studies. Surgery 44:752, 1958. 294) Reel PJ, Burrell NE, Cystic dilatation of the common bile duct. Ann Surgery 75:191, 1922. 295) Raspall Hidalgo R, Quiste del coledoco. Bol Col Med Camagüey 11:141, 1948. 296) Rheinlander

HF, Bowens OL, Congenital absence of gallbladder with cystic dilatation of the common bile duct. *New England J of Med* 256:557, 1957. 297) Ripstein CB, Miller CG, Choledochus cyst associated with congenital atresia of the bile ducts: report of a case. *Ann Surg* 128:1173, 1948. 298) Rivarola JE, Congenital cyst of the common bile duct in infants. *Arch Pediat* 75:131, 1958. 299) Rogers JD, Priestley JT, Cystic dilatation of the common bile duct: report of a case. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 24:568, 1949. 300) Rohagi SK, Choledochal cyst. *Indian Pediat* 5:472, 1969. 301) Rolleston HD, Diseases of the liver, gallbladder and bile ducts. Ed 3 p 651 New York: The Mac Millan Co, 1905. 302) Rosenquist CJ, Radiographic visualisation of the choledochal cyst by oral cholecystography. *Brit J Radiol* 42:61, 1969. 303) Roux M, Debray Chs, Le Cannet R, Laumonier R, Pathologie chirurgicale des voies biliaires extra-hépatiques. Masson 1961. 304) Rowell CE, Transduodenal anastomosis for choledochus cyst. *Aust New Zel J Surg* 34 :62, 1964. 305) Rudler JC, Un cas de dilatation kystique du cholédoque, *Lyon Chir* 54:768, 1958. 306) Russel RH, Case of cystic dilatation of the common bile duct in a child. *Ann Surg* 26: 692, 1897. 307) Saint JH, Cystic dilatation of the common bile duct. *Brit Med J* 1:230, 1932. 308) Saito S, Surgery of congenital dilatation of the common bile duct. *Syujutu* 20:491, 1966. 309) Sakuma S, On retention cyst of the bile duct. *Okayama-Igakkai-Zasshi* 181:49, 1905. 310) Saltz NJ, Glaser K, Congenital cystic dilatation of common bile duct. *Am J. Surg* 91:55, 1956. 311) Santrucek K, Sogenannte idiopatische Choledochuszyste. *Cas Lek. cesk* p. 1185, 1932. *Abstr in Ztorg f.d. ges Chir* 60:840, 1933. 312) Sato T, A case of cystic dilatation of the bile duct. *Nippon Gekagakkai-Zasshi* 21:1, 1920. 313) Sato M, Ueber die sog. idiopatische Choledochuszyste. *Okayama-Igakkai-Zasshi* 443:1332,

1926. 314) Saubier E, Maladie de Caroli. Hepatocholedochal cyst with congenital segmental dilatation of the intrahepatic bile ducts. Lyon Chir 67:299, 1971. 315) Sauders P. Rupture of choledochus cyst in pregnancy. Brit Med J 3:573, 1969. 316) Schah RC. Choledochal cyst. A report of two cyses and review of the literature. Amer J Gastroent 51:227, 1969. 317) Schärli A, Bettex M, Congenital choledochal cyst:reconstruction of the normal anatomy. J Ped. Surg 3:604, 1968. 318) Schena AT, Lemberg A, Megacholedoco. Dia Med 23:3201, 1951. 319) Schiewe R, On the management of common bile duct cysts in childhood. Chir 39:350, 1969. 320) Schiewe R, Congenital intrahepatic bile duct cysts with clacinosis and malignant degenerations. Bruns Beitr Klin Chir 216:264, 1968. 321) Schiewe R, Baudisch E, Ehrhardt G, Angeborene intrahepatische Gallengangszyste mit Steinbildung und maligner Entertung. Bruns Beitr Klin Chir 216: 264, 1968. 322) Schleifer D, Noeske K, Eisenreich FX, Die idiopatische Choledochuszyste. Zbl. Chir 92:781, 1967. 323) Schloessmann M, Beitrag zur Kenntniss der Choledochuszysten. Deutsche Ztschr f Klin 109:161, 1911. 324) Schriber K, A case of post-traumatic intrahepatic biliary cyst with secondary rupture and cholascis. Schweiz. Med. Wochensch. 100:1321. 325) Schürholz, Ein Fall sogenannten idiopatischer Choledochuszyste. Arch. klin. Chir 118:91, 1921. 326) Schwalbe E, Die Morphologie der Missbildungen des Menschen un der Tiere. Gustav Fischer, Jena, 1906. 327) Sebek R, Aetiologie, Pathologie und Symptomatologie der idiopatischen Choledochuszyste. Casopis lekaruv ceskych, 1927, No 17-20. Abstr Ztbl f Chir 54:878, 1927. 328) Seeliger S, Beitrag zur Kenntnis der echten Choledochuszysten. Beitr klin Chir 99:158, 1916. 329) Sekiguti S, On cyst formation of the common bile duct. Nippon-Gekagakkai-Zassi 13:117, 1912. 330) Seneque J, Tailhefer A, Les dilatations congénitales du cholédoque. J

Chir 33:154, 1929. 331) Serfas LS, Lyter CS, Choledochal cyst with a report of an intraduodenal choledochal cyst. Am J Surg 93:979, 1957. 332) Sethi RS, Cysts of the biliary tree. J. Indian Med Ass 51:250, 1969. 333) Shallow TA, Eger SA, Wagner FB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: case report and review of literature. Ann. Surg 117:355, 1943. 334) Shallow TA, Eger SA, Wagner FB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct: follow-up on previously reported case and report of an additional case. Ann Surg 123:119, 1946. 335) Shehadi Wlt, Clinical radiology of the biliary tract. Mc Graw-Hill Book Company, New-York, 1963. 336) Shields AB, Congenital cystic dilatation of the common bile duct, follow-up in three cases and discussion of pertinent features. Am J Surgery 108:1964. 337) Shimizu B, Tanaka H, a case of congenital choledochal cyst. Hiroshima J Med Sci 13:289, 1964. 338) Shocket E, Hallenbeck GA, Hayles AB, Choledochal cyst: report of cases. Proc Staff Meet Mayo Clin 30:83, 1955. 339) Silbermann EL, Glaessner TS, Roentgen feature of congenital cystic dilatation of the common bile duct: a report of two cases. Radiology 82:470, 1964. 340) Simura H, Hatae K, Nakamura Y, Congenital choledochal cyst. Gekasinryo 7:483, 1962. 341) Skapinker S, Choledochal cyst. South African MJ 30:403, 1956. 342) Smith BC, Cyst of the common duct. Surg 44:968, 1942. 343) Smith S, Sherlock S, Surgery of gallbladder and bile ducts. Butterworth & Cie, London 1964. 344) Soler-Roig J, Sitges Cruces A, La dilatacion del coledoco. Rev espan enferm ap digest 11:955, 1951. 345) Spiro AJ, Congenital choledochal cyst simulating biliary atresia. J. Med Soc New Jersey, 63, 163, 1966. 346) Stalport J, Horreckky G, Halleux A, A propos des kystes congénitaux du cholédoque. Acta Chir Belgica 64:125, 1965. 347) Stephens FO, Pauline GJ, Choledochocoele: an unusual of choledochal cyst wich presented acute

pancreatitis. Aust New Zeal J Surg 36:124, 1966. 348) Sternberg C, Cholezystostomie, Wien Klin Wschr 24:1616, 1911. 349) Stoppa R, Grande dilatation kystique du canal cystique. Mém Ac Chir 91:179, 1965. 350) Stowens D, Congenital biliary atresis. Ann NY Acad Sci 111:337, 1963. 351) Stroch JE, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Int Surg 45:508, 1966. 352) Strohl EL, Sarver FE, Cystic dilatation of the common bile duct. Arch Surgery 62:597, 1951. 353) Sugaya T, A case of cystic dilatation of the bile duct. Seikai-Geppo 434:168, 1918. 354) Sulama M, Surgical treatment of congenital anomalies of the bile ducts. Acta Chir Scand 105:95, 1953. 355) Sullivan LX, Dmytryk ET, Choledochus cyst: case report. J. Missouri M A 48:135, 1951. 356) Swain WP, A case of cholecystenterostomy with the use of Murphy's button. Lancet 1:743, 1895. 357) Swartley WB, Choledochus cyst: final report of 2 cases. Ann Surg 118:91, 1943. 358) Swartley WB, Weeder SD, Choledochus cyst with double common bile duct. Ann Surg 101:912, 1935. 359) Swenson O, Pediatric Surgery ed II. New-York 1962, Appleton-Century Crofts. 360) Tagart RE, Perforation of congenital cyst of the common bile duct. Brit J Surg 44: 18, 1956. 361) Tailhefer A, Dilatation congénitale du canal cholédoque. Bull et Mém de la Soc de Chir Tome 60, No 1 p. 8, 1934. 362) Tajima Y, Congenital dilatation of the common bile duct. Gakaitiryō 19:347, 1968 (en japonais). 363) Tanaka K, A case of idiopathic choledochus cyst. Rinsyo-Igaku 12: 940, 1924. 364) Tanaka S, Watanabe T, Kaji H, Malignant degeneration of idiopathic dilatation of the common bile duct. Rinsyogeka 23:99, 1968. 365) Tawara M, Two cases of choledochus cyst. Nika-Zasshi 370:480, 1931. 366) Taylor J, Cystic dilatation of the common bile duct: record of an example. Brit J Surg 16:327, 1928. 367) Taylor SH, Slaney G, Choledochus cyst, Brit M J 1:1401, 1957. 368) Terrada H, Yagi Y

A case of idiopathic choledochus cyst. Jour of ped Tokyo 317:2078, 1930, reviewed in Am J Dis Child 42:1256, 1931. 369) Thistlethwaite JR, Horwitz A, Choledochal cyst followed by carcinoma of the hepatic duct. S Afr Med J 60: 872, 1967. 370) Todd C, Choledochus cyst in childhood. J. Internat Coll Surgeons 113, 1954. 371) Trnka J, Case of congenital cyst of the bile duct: idiopathic dilatation of the choledochus, megacholedochus. Casop. lek cesk 92: 523, 1953. 372) Trnka JO, A case of congenital cyst of the common bile duct. Cas lek cesk 92:523, 1953. 373) Tsardakas EN, Robnett AH, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Report of three cases, analysis of 57 cases and review of the literature. Arch Surg 72:311, 1956. 374) Tsuchida Y, Yoshiaki T, Masanobu I, Dilatation of the intrahepatic bile duct in congenital cystic dilatation of the common bile duct. Surgery 69, 776, 1971. 375) Tsujimura H, Ueber einen operative geheilten Fall von idiopatischer Choledochusweiterung. Arch J Jap Chir 4:700, 1927. Abstr in Zentr org Geschir 42:128, 1928. 376) Turnberg LA, Jones EA, Sherlock S, Biliary secretion in a patient with cystic dilatation of the intrahepatic biliary tree. Gastroenterology 54:1155, 1968. 377) Turner EK, Report of two cases of congenital cystic dilatation of common bile duct. MJ Australia 2:58, 1944. 378) Urwitz S, Case of congenital Choledochus cyst. Acta Paediatr 35:168, 1948. 379) Utido T, A rare case of dilatation of the common bile duct. Tokyo-Sinsi vol 55 No 2751:2550, 1931. 380) Utsumi I, Yokoda K, Nasu S, Idiopathic dilatation of the common bile duct: a case report with review of the literature of ten years. Diagnosis and treatment 48:163, 1960. 381) Vater A, Disertatio inauguralis medica. proes. Dissqua scirrhis viscerum disseret c.s. ezlerus. Wittenbergae 1723 Pamphlets vol 881 p.22. 382) Vater, cited by Lavenson RS, Cyst of the common bile duct. Am J Med Sc 137:563, 1909. 383) Viard H, discussion sur la commu-

nication de Th Firica, M Rodulescu et M Matei. Considérations sur la dilatation congénirale du cholédoque. Lyon Chir 61:750, 1965. 384) Vic-Dupont MJ, Halle B, Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques. Poussées d'angiocholite échelonnées sur trente ans. Cirrhose terminale. Bull Mem Soc Med Hôp 17:427, 1958. 385) Vlachos J, Cassimos CH, Trigonis G, Choledochal cyst in a newborn: report of a case with necropsy findings Arch Path 67:395, 1959. 386) Vogl A, Spontaneous discharge of liver cysts into the large intestine. Zbl. Chir 93:625, 1968. 387) Waller E, Idiopathic choledochus cyst. Ann Surg 66:446, 1917. 388) Walters W, Snell AM, Diseases of the gallbladder and bile ducts. Philadelphia WB Saunders Company 1940, p. 236. 389) Walton J, Congenital diverticulum of the common bile duct. Brit J Surg 27:295, 1939. 390) Warren KN, Kune GA, Hardy RJ, Biliary duct cysts. Surg Clin N Amer 48:567, 1968. 391) Warren KW, Polk RC, Benign cysts of the liver and biliary tract. Surg Clin North America 38:707, 1958. 392) Watanabe H, A case of idiopathic dilatation of the common bile duct. Nippon-Gekagakkai-Zasshi 29:416, 1928. 393) Weber FP: Cystic dilatation of the common bile duct. Brit J Childhood Dis 31:27, 1934. 394) Weber FP, Rare diseases and some debatable subjects. Staples Press, Ltd, London:120, 1948. 395) Weeder SD, Choledochus cyst with double common bile duct; sequelae and complications. Ann Surg 110:55, 1939. 396) Weinstein C, Choledochal cyst. Arch Intern Med 115:339, 1965. 397) Weiss S, Ein seltener Fall von zystischer Erweiterung des Ductus Choledochus. Berl Klin Wschr 46:1843, 1909. 398) Wheeler W, De Courcey I, An unusual case of obstruction to common duct (choledochoceles) Brit J Surg 27:446, 1940. 399) Willis BC, Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Ann Surg 87:48, 1928. 400) Wilson JW,

Groat CS, Leduc EH, Histogenesis of the liver. Ann N.Y. Acad Sci 111:8, 1963. 401) Wilson FD, Morrissey GF, Mc Connell RW, Bile duct cyst with malignant degeneration. J. Iowa Med Soc 46:72, 1956. 402) Wilson HV, Choledochus cyst. J.A.M.A.95:399, 1930. 403) Winterstein C, Bile duct cysts:diagnosis Wien. Med Wchnschr 82:638, 1932. 404) Witzel O, Hemicephalus mit grossen Leberzysten, Zystniren und einer Reihe anderer Missbildungen. Ztbl. f. Gynäkol 4:561, 1880. 405) Wood HG, Polycystic disease of the pancreas: report of a case. Proc. Staff Meet Mayo Clin 11:449, 1936. 406) Wright AD, X Ray appearances produced by congenital cystic dilatation of the common bile duct. Brit J Radiol 8: 227, 1935. 407) Wright HWS, Congenital diverticulum of the common bile duct. Surg. Gyn Obst 39:156, 1924. 408) Wrightson P, Congenital cystic dilatation of common bile ducts, case occuring in infancy. Australian & New Zealand J Surg 23:110, 1953. 409) Wyllie WG, Congenital cyst of the common bile duct. Lancet 1:1342, 1925. 410) Yagi Y, A dissected case of idiopathic choledochus cyst. Nika-Zassi 340:1635, 1928. 411) Yamanouti T, On cystic dilatation of the common bile duct. Nippon-Gekagakkai-Zassi 22:373, 1921. 412) Yao JK, Idiopathic cystic dilatation of the common bile duct. Canad J Surg 13:62. 413) Yap PC, Sabas L, Estaniel R. Congenital cystic dilatation of the common bile duct, report of a case. Philippine J Surg Obst Gyn 11:143, 1956. 414) Yasui K, On idiopathic choledochus cyst. Nika-Zassi 270:1057, 1920. 415) Yeoh GS, Choledochus cyst, Singapore Med J 3: 149, 1962. 416) Yotuyanagi S. Contributions to Aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of common bile duct with report of 3 cases:new aetiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at stage of physiological epithelial occlusion of primitive choledochus. Gann 30:601, 1936. 417) Young RF. Diverticulum of the common bile duct.

The Glasgow Med JI 108:346, 1927. 418) Zehnder MA, Un-
sual finding in biliary surgery. Am J Surg 91:49, 1956.
419) Zimmer H, Idiopatische Choledochuszyste. Ztbl f
Chir 51:424, 1924. 420) Zinninger MM, Cash JR. Congenital
cystic dilatation of common bile ducts: report of case abd
review of literature. Arch Surg 24:77, 1932. 421) Zipf K,
Uber Idiopatische Choledochuszysten. Arch Klin Chir 122:
615, 1923. 422) Zollinger R, A method of valvular chole-
cystogastrostomy. Surg Gyn Obst 70:71, 1940.

